

Faculté de Médecine de Paris

---

Année 1954

THESE

527

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

VIGNERON, Albert, né le 15 octobre 1923 à Neuilly-sur-Seine

---

Présentée et soutenue publiquement le

1954.

---

DES MALFORMATIONS CONGENITALES

DE LA JONCTION URETERO-VESTICALE CHEZ L'ENFANT

---

Président : M. Bernard FÉL, Professeur.

---

1954



Faculté de Médecine de Paris

---

Année 1954

T H E S E

N°

pour le

D O C T O R A T   E N   M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

VIGNERON, Albert, né le 15 octobre 1923 à Neuilly-sur-Seine

---

Présentée et soutenue publiquement le

1954.

---

DES MALFORMATIONS CONGENITALES

DE LA JONCTION URETERO-VESICALE CHEZ L'ENFANT

---

Président : M. Bernard FEY, Professeur.

---



# DOYEN HONORAIRE :

M. Baudouin,

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Baudouin, Brindeau, Cadenat, Carnot, Chabrol, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Gougerot (H.), Guillain, Harvier, Laubry, Lemaître, Lemierre, Lhermitte, Lian, Loeper, Marion, Mathieu, Mocquot, Milon, Olivier (E.), Ombredanne, Sannié, Sézary, Tanon.

DOYEN ..... Léon BINET  
Membre de l'Institut

ASSESEUR ..... Jean VERNE

## I. PROFESSEURS

MM.

|                                                                   |                             |
|-------------------------------------------------------------------|-----------------------------|
| Anatomie .....                                                    | CORDIER. (G.)               |
| Anatomie pathologique .....                                       | DELARUE. (A.)               |
| Bactériologie .....                                               | GASTINEL. (P.)              |
| Biologie appliquée à l'Education physique<br>et aux Sports .....  | CHAILLEY-BERT. (P.)         |
| Biologie médicale .....                                           | VERNE. (J.)                 |
| Cancérologie médicale et sociale .....                            | HUGUENIN. (R.)              |
| Carcinologie .....                                                | OBERLING. (C.)              |
| Chimie médicale .....                                             | POLONOVSKI. (M.)            |
| (Hôtel-Dieu .....                                                 | BROCCQ. (P.)                |
| Cliniques chirurgicales (Broussais .....                          | DE GAUDART-D'ALLAINES. (F.) |
| (Salpêtrière .....                                                | MONDOR. (H.)                |
| (Cochin .....                                                     | QUENU. (J.)                 |
| Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique .....           | MERLE D'AUBIGNE. (R.)       |
| Clinique de cardiologie .....                                     | DONZELOT. (E.)              |
| Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie ..                | FEVRE. (M.)                 |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire .....                     | MONOD. (R.)                 |
| Clinique de la tuberculose .....                                  | BERNARD. (E.)               |
| Clinique de neuro-chirurgie .....                                 | PETIT-DUTAILLIS. (D.)       |
| Clinique de puériculture .....                                    | LELONG. (M.)                |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ..                | DEGOS. (R.)                 |
| Clinique des maladies du sang .....                               | CHEVALLIER. (P.)            |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                    | ALAJOUANINE. (T.)           |
| Clinique des maladies des enfants .....                           | DEBRE. (R.)                 |
| Clinique des maladies infectieuses .....                          | MOLLARET. (P.)              |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale ..               | DELAY. (J.)                 |
| Clinique du diabète sucré et de maladies de la<br>nutrition ..... | BOULIN. (R.)                |
| Clinique gynécologique .....                                      | FUNCK-BRENTANO. (P.)        |



|                                                                                            |                             |                       |
|--------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------|-----------------------|
|                                                                                            | (Hôtel-Dieu .....           | BENARD. (H.)          |
| Cliniques Médicales ....                                                                   | (Bichat .....               | LAROCHE. (G.)         |
|                                                                                            | (Cochin .....               | MOREAU. (R.)          |
|                                                                                            | (Broussais .....            | DE GENNES. (L.)       |
| Clinique médicale d'hydro-climatologie<br>thérapeutique .....                              |                             | JUSTIN-BESANCON. (L.) |
| Clinique médicale propédeutique .....                                                      | PASTEUR VALLERY-RADOT. (L.) |                       |
|                                                                                            | (Tarnier .....              | LANTUEJOUL. (P.)      |
| Cliniques obstétricales ....                                                               | (Baudelocque .....          | LEVY-SOIAL. (E.)      |
|                                                                                            | (Port-Royal .....           | LACOMME. (M.)         |
| Clinique ophtalmologique .....                                                             |                             | VELTER. (E.)          |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                                                    |                             | AUBIN. (A.)           |
| Clinique physio-pathologique des problèmes<br>alimentaires (chaire à titre personnel) .... |                             | RICHET. (C.)          |
| Clinique psychiatrique infantile .....                                                     |                             | HEUYER. (C.)          |
| Clinique rhumatologique et sociale .....                                                   |                             | COSTE. (F.)           |
| Clinique stomatologique .....                                                              |                             | DECHAUME. (M.)        |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                                                  |                             | SENEQUE. (J.)         |
| Clinique thérapeutique médicale .....                                                      |                             | LEMAIRE. (A.)         |
| Clinique urologique .....                                                                  |                             | FEY. (B.)             |
| Embryologie .....                                                                          |                             | GIROUD. (A.)          |
| Génétique .....                                                                            |                             | LAMY. (M.)            |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....                                           |                             | MOUQUIN. (M.)         |
| Histologie .....                                                                           |                             | CHAMPY. (C.)          |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....                                           |                             | CATHALA. (J.)         |
| Hygiène et médecine préventive .....                                                       |                             | JOANNON. (C.)         |
| Médecine du Travail .....                                                                  |                             | DESOLLE. (H.)         |
| Médecine légale .....                                                                      |                             | PIEDELIEVRE. (R.)     |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....                                         |                             | GALLIARD. (H.)        |
| Pathologie chirurgicale .....                                                              |                             | N...                  |
| Pathologie exotique .....                                                                  |                             | LAVIER. (G.)          |
| Pathologie expérimentale et comparée .....                                                 |                             | LENEGRE. (J.)         |
| Pathologie médicalé .....                                                                  |                             | BARIETY. (M.)         |
| Pathologie et thérapeutique générales .....                                                |                             | N...                  |
| Pharmacologie et matière médicale .....                                                    |                             | HAZARD. (R.)          |
| Physico-chimie médicale (chaire à titre<br>personnel) .....                                |                             | DOGNON. (A.)          |
| Physiologie .....                                                                          |                             | BINET. (L.)           |
| Physique médicale .....                                                                    |                             | STROHL. (A.)          |
| Radiologie médicale .....                                                                  |                             | DESGREZ. (H.)         |
| Technique chirurgicale .....                                                               |                             | MOULONGUET. (P.)      |
| Thérapeutique .....                                                                        |                             | TURPIN. (R.)          |



## II. PROFESSEURS SANS CHAIRE, MAÎTRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS ET AGRÉGÉS

MM.

|                                     |                                                                                 |
|-------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------|
| Anatomie .....                      | (DEBEYRE. (J.)<br>(DELMAS. (A.)<br>{ N...                                       |
| Anatomie pathologique .....         | { GAUTHIER-VILLIARS, Mlle P.<br>Pr. s. ch.<br>{ BUSSER. (F.)<br>{ GOUYGOU. (C.) |
| Bactériologie .....                 | { FASQUELLE. (R.)<br>{ NEVOT. (A.)                                              |
| Biologie médicale .....             | BOURLIERE. (F.)                                                                 |
| Chimie médicale .....               | { ETTORI. (J.) Pr. s. ch.<br>{ JAYLE. (M.F.) Pr. s. ch.<br>{ SCHAPIRA. (G.)     |
| Dermato-Syphiligraphie .....        | DUPERRAT. (F.)                                                                  |
| Histologie .....                    | { BULLIARD. (H.) Pr. s. ch.<br>{ COUJARD. (R.)<br>{ N...                        |
| Hydrologie .....                    | DEBRAY. (C.)                                                                    |
| Hygiène .....                       | { BOYER. (J.)<br>{ DEPARIS. (M.)                                                |
| Médecine légale et du travail ..... | { DEROBERT. (L.)<br>{ GAULTIER. (M.)<br>{ HADENGUE. (A.)                        |
| Neurochirurgie .....                | DAVID. (M.)                                                                     |
| Neurologie .....                    | SEZE. (S. de)                                                                   |
|                                     | { GRASSET. (J.)<br>{ LEPAGE. (F.)<br>{ MAYER. (M.)                              |
| Obstétrique .....                   | { MERGER. (R.)<br>{ MORIN. (P.)<br>{ RAVINA. (J.)<br>{ VARANGOT. (J.)           |
|                                     | { OFFRET. (G.)<br>{ DESVIGNES (P.)                                              |
| Orthopédie .....                    | JUDET. (R.)                                                                     |
|                                     | { HALPHEN. (E.) Pr. s. ch.<br>{ AUBRY. (M.)<br>{ MADURO. (R.)                   |
|                                     | { BRUMPT. (L.)<br>{ CHABAUD. (A.)                                               |
| Parasitologie .....                 | { ABOULKER. (P.)<br>{ BAUMANN. (J.)<br>{ GOSSET. (J.)                           |
| Pathologie chirurgicale .....       |                                                                                 |



|                                |                                       |
|--------------------------------|---------------------------------------|
|                                | ( HUGUIER. (J.)                       |
|                                | ( LAURENCE. (G.)                      |
|                                | ( LEGER. (L.)                         |
|                                | ( LORTAT-JACOB. (J.)                  |
| Pathologie chirurgicale .....  | ( OLIVIER. (Cl.)                      |
|                                | ( PADOVANI. (P.)                      |
|                                | ( POILLEUX. (M.)                      |
|                                | ( ROUX. (M.)                          |
|                                | ( RUDLER. (J.-C.)                     |
|                                | ( VERNE. (J.-M.)                      |
| Pathologie expérimentale ..... | MERKLEN. (P.)                         |
|                                | ( BERNARD. (J.)                       |
|                                | ( BOUDIN. (G.)                        |
|                                | ( CASTAIGNE. (P.)                     |
|                                | ( CONTE. (M.)                         |
|                                | ( DECOURT. (J.)                       |
|                                | ( DOMART. (A.)                        |
|                                | ( DREYFUS. (Gilbert)                  |
|                                | ( FAUVERT. (R.)                       |
| Pathologie médicale .....      | ( HAMBURGER. (J.)                     |
|                                | ( KOURILSKY. (R.)                     |
|                                | ( LAMOTTE. (M.)                       |
|                                | ( LAROCHE. (C.)                       |
|                                | ( MILLIEZ. (P.)                       |
|                                | ( PEQUIGNOT. (H.)                     |
|                                | ( PERRAULT. (M.)                      |
|                                | ( RAMBERT. (P.)                       |
|                                | ( THIEFFRY. (St.)                     |
|                                | ( TURLAF. (J.)                        |
| --                             | ( JOSEPH. (R.)                        |
| Pédiatrie .....                | ( LAPLANE. (R.)                       |
|                                | ( MARIE. (J.)                         |
| Pharmacologie .....            | ( LEVY (Mlle. J.) Pr.s.ch.            |
|                                | ( CHEYMOL (J.H.) Pr.s.ch.             |
| Physiologie .....              | ( BARGETON (D.) Pr.s.ch.              |
|                                | ( PARROT. (J.L.)                      |
| Physique médicale .....        | ( DJOURNO (A.) Pr.s.ch.               |
|                                | ( GOUGMROT. (L.)                      |
| Pneumo-Phthisiologie .....     | KREIS. (B.)                           |
| Psychiatrie .....              | BARUK. (H.)                           |
| Psychiatrie infantile .....    | MICHAUX. (L.)                         |
| Stomatologie .....             | ( CERNEA. (P.)                        |
|                                | ( CHAPUT (Mme A.)                     |
| Thérapeutique .....            | PERRAULT, chargé de<br>l'enseignement |
| Urologie .....                 | KUSS. (R.)                            |



### III. PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCISE pour le service des examens

MM. BRINDEAU (A.) (Obstétrique), GATELLIER (J.) (Clinique chirurgicale),  
LE LORIER (V.) (Obstétrique), VAUDESCAL (R.) (Obstétrique)

### IV. PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

|                                |                                                                                                        |
|--------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Clinique chirurgicale .....    | { AMELINE. (A.)<br>MENEGAUX (G.)<br>PATEL (J.)<br>SICARD (A.)                                          |
| Clinique médicale .....        | { BROUET (G.)<br>CACHERA (R.)<br>GARCIN (J.)<br>HAGUENAU (M.) Pr. s. ch.<br>MARCHAL (G.)<br>OULIE (E.) |
| Clinique obstétricale .....    | { DIGONNET (L.)<br>ECALLE (G.)                                                                         |
| Clinique ophtalmologique ..... | RENARD (G.)                                                                                            |
| Clinique urologique .....      | COUVELAIRE (R.)                                                                                        |

---

MM.

|                                        |                       |
|----------------------------------------|-----------------------|
| Secrétaire général de la Faculté ..... | MOREL (J.)            |
| Secrétaire .....                       | Mlle CHAINTREUIL (G.) |

---

|                                            |                                                                       |
|--------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|
| Conservateur, chargé de la direction ..... | Docteur HAHN (A.)                                                     |
| Conservateur .....                         | Mlle GOICHON                                                          |
| Bibliothécaires .....                      | { Mlles DUMAITRE (P.),<br>LE NOIR (G.), METIN (F.),<br>QUIEVREUX (E.) |

---

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A MON PERE, Le Docteur A. VIGNERON

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris  
Médecin-Chef de l'Hôtel-Dieu de Blois  
Chevalier de la Légion d'Honneur

ET A MA MERE

Avec toute mon affection.

A MA FEMME

AUX MIENS

A MES AMIS



A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE,

Monsieur le Professeur Bernard FEY

Professeur de Clinique Urologique  
Chirurgien de l'Hôpital Cochin  
Membre de l'Académie de Chirurgie  
Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage de gratitude  
et de respectueux attachement.



A Monsieur le Docteur Gaston LAURET

Attaché d'Urologie à la Clinique Médicale des Enfants-Malades  
Chevalier de la Légion d'Honneur

qui m'inspira le sujet de ce travail  
et m'en offrit les éléments.

En témoignage de reconnaissance et  
de respectueuse affection.



## A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

### Stages :

Monsieur le Professeur HARVIER

Monsieur le Professeur QUENU

Monsieur le Professeur BARIETY

Monsieur le Professeur LELONG

### Externat :

Monsieur le Professeur LEVEUF (in memoriam)

Monsieur le Docteur GOUVERNEUR

Monsieur le Docteur CELICE

Monsieur le Docteur DEBRAY

Monsieur le Professeur agrégé TURIAT

Monsieur le Professeur DE GENNES

Monsieur le Professeur MOREAU

Monsieur le Docteur JACQUELIN

Monsieur le Professeur FEVRE



A MES MAITRES D'INTERNAT

Monsieur le Docteur GERARD-MARCHANT

Monsieur le Professeur MENEGAUX

Monsieur le Professeur agrégé LAURENCE

Monsieur le Docteur LEIBOVICI

Monsieur le Professeur FEVRE

Monsieur le Docteur SOUPAULT

Monsieur le Docteur BOUDREAU

Monsieur le Professeur FEY

Monsieur le Professeur DE GAUDART D'ALLAINES

En témoignage de ma respectueuse  
reconnaissance.



A MES MAITRES:

MM. C. DUBOST, R. KUSS, J.-L. LORTAT-JACOB

Professeurs agrégés, Chirurgiens des Hôpitaux

MM. J. BARCOT, J. CALVET, M. CHAMPEAU, A. DUFOUR

Chirurgiens des Hôpitaux

Hommage respectueux.

---

A tous ceux qui m'ont aidé dans ce travail et en particulier

A mon ami Louis MOREAU

Ancien Interne Médaille d'Or des Hôpitaux

avec toute ma reconnaissance. .



## INTRODUCTION

Parmi les malformations de la voie excrétrice urinaire, celles de la jonction urétéro-vésicale tiennent une place particulière du fait de leur retentissement fonctionnel et anatomique relativement précoce sur toute l'étendue de l'appareil pyélo-urétéral. La chirurgie conservatrice en est moins aisée dans ses indications, moins certaine dans ses résultats que celle qui s'applique aux lésions hautes, pyélo-urétérales, ou aux lésions basses, cervicales ou urétrales.

Les malformations de l'uretère terminal sont de deux ordres: (1) les Sténoses; et (2) les Insuffisances.

La sténose peut être purement muqueuse, elle détermine alors une urétérocèle; elle peut être intramurale. Dans les deux cas, elle entraîne une dilatation en amont.

L'insuffisance peut être anatomique; l'orifice est béant en gueule de four. Elle peut n'être que fonctionnelle, décelable seulement par la constatation d'un reflux urétéral lors de la cystographie. Dans les deux éventualités, elle s'accompagne d'une dilatation des voies supérieures.

Ainsi, quelle que soit la lésion de l'uretère terminal, le résultat est toujours une urétéro-hydronéphrose. Certains auteurs ont tenté de différencier deux catégories d'urétéres congénitalement dilatés: les Hydro-urétéres par sténose de l'uretère terminal et les Méga-urétéres véritablement primitifs sans lésion obstructrice. Outre l'existence de l'obstacle, les premiers se distingueraient par l'amincissement relatif de leur paroi, qui s'opposerait à l'hypertrophie de la musculature des seconds. Une telle distinction est sans doute valable sur le plan théorique; elle se base d'ailleurs sur des constatations opératoires ou post-mortem. Elle est beaucoup moins absolue sur le plan pratique et l'épaississement de la musculature et de l'adventice n'est pas exceptionnel sur les urétéres dilatés au-dessus d'un obstacle. L'infection chronique qui vient compliquer l'ectasie, deux fois sur trois, contribue, d'ailleurs, à rendre assez comparables les pièces anatomiques.

Au point de vue clinique, ces différentes malformations ont une séméiologie commune et d'ailleurs pauvre, d'autant plus pauvre qu'il s'agit souvent de très jeunes enfants; des mois ou des années peuvent s'écouler entre les premières manifestations, qui traduisent déjà une complication, et le premier examen urologique. L'âge des enfants dont nous rapportons les observations s'échelonne entre dix mois et six ans à l'époque de leur premier examen.



Les complications sont les mêmes quelque soit la variété de malformation, à l'exception de certaines complications rares particulières à l'urétérocèle.

Le pronostic rénal cependant semble moins immédiatement grave pour les malformations non obstructives.

Quant aux procédés d'exploration, ils sont bien entendu identiques et offrent les mêmes difficultés techniques dues au jeune âge des sujets.

Le traitement conservateur varie avec les malformations; ses résultats ne dépendent pas seulement de la valeur du rein sus-jacent; ils dépendent aussi, et peut-être avant tout, de la capacité de récupération fonctionnelle du "tube neuro-musculaire" que constitue l'appareil pyélo-urétéral.

Lorsque la motricité de celui-ci est perturbée de façon irréversible, la chirurgie conservatrice devient illusoire et il faut se rabattre à plus ou moins brève échéance sur des interventions de nécessité: Urétéro-Néphrectomie si le rein ne vaut pas la peine d'être conservé; Pyélostomie définitive lorsqu'on y est forcé.

La possibilité ou l'impossibilité pour l'appareil pyélo-urétéral de retrouver un fonctionnement suffisant constitue donc la grande inconnue de tous les traitements conservateurs.

Cette communauté de problèmes cliniques et thérapeutiques jointe à une communauté étiologique et pathogénique possible semble justifier l'étude conjointe de malformations apparemment si dissemblables.



## SYMPTOMES

Le symptôme pour lequel l'enfant est amené à l'examen urologique est, le plus souvent, une pyurie chronique. Cette pyurie est présente dans plus des deux-tiers des cas, quelle que soit la malformation en cause; elle constitue le seul symptôme dans la moitié des cas. Son apparition est précocce, entre trois mois et trente mois, généralement avant la fin de la première année, peut-être un peu plus tôt pour les lésions sténosantes que pour les insuffisances. Le germe en cause est le Colibacille dans la très grande majorité des cas; viennent ensuite l'Entérocoque et le Staphylocoque doré. Cette pyurie évolue par accès qui sont souvent hautement fébriles et s'accompagnent alors de troubles digestifs. Les traitements médicaux successivement mis en oeuvre n'ont qu'un effet transitoire; si la pyurie disparaît, une bacillurie persiste le plus souvent; une autre poussée survient après quelques mois, elle peut être due à un autre germe; elle peut faire suite à une infection rhino-pharyngée. Dans l'intervalle des crises, la numération des éléments figurés de l'urine montre souvent leur augmentation, même en l'absence de bacillurie.

Les manifestations douloureuses sont moins souvent rencontrées; elles n'attirent guère l'attention que chez des enfants en âge de parler, et il est rare que les parents conservent le souvenir de telles manifestations survenues antérieurement. Lorsqu'elles existent, elles peuvent être abdominales aussi bien que lombaires; elles risquent d'être attribuées à une appendicite lorsqu'elles siègent à droite, et conduisent parfois à une laparotomie.

Les manifestations vésicales, dysurie ou pollakyurie, peuvent compléter la symptomatologie des poussées de pyurie; elles ne s'observent guère qu'au-dessus de deux ans, ceci pour les mêmes raisons que les crises douloureuses; elles traduisent une cystite banale par infection descendante. On les rencontre à peu près une fois sur cinq. Elles sont plus fréquentes en cas d'urétérocèle, car elles peuvent alors survenir en l'absence d'infection, par simple irritation mécanique de la muqueuse vésicale. La rétention aiguë d'urine est assez particulière à cette étiologie, la masse kystique venant obturer le col vésical.

Les hématuries sont plus rares; elles peuvent être isolées ou associées à une poussée infectieuse; elles sont alors volontiers douloureuses et fébriles; elles sont souvent récidivantes.



L'état général est atteint de façon variable; lorsque la malformation est unilatérale, il reste souvent remarquablement conservé malgré une longue histoire d'infection chronique; la croissance est sensiblement normale; le taux de l'urée sanguine ne s'élève pas en dehors des poussées infectieuses; il n'en est pas de même lorsque la malformation est bilatérale: le retentissement sur la fonction rénale se marque par une anémie discrète avec teint jaunâtre, un retard de croissance, une polydypsie souvent précoce avec anorexie pour les solides; le taux de l'urée sanguine se maintient autour de 0,50 ‰. On a même décrit des cas de nanisme rénal avec hyperparathyroïdie.

Une albuminurie irréductible, ou des troubles importants de la fonction rénale, peuvent constituer à eux seuls tout le tableau clinique; ils doivent faire soupçonner, en l'absence de lésions basses, une malformation urétérale bilatérale.

L'hypertension artérielle a parfois été observée.



## L'EXAMEN PHYSIQUE

Un examen physique complet et patient doit toujours précéder les explorations urologiques. L'aspect de l'enfant, son facies, la consistance de ses tissus, son poids et sa taille par rapport à la normale de son âge peuvent déjà témoigner d'une défaillance rénale. Une inspection soigneuse des organes génitaux externes et du méat doit éliminer, aussi bien chez la fille que chez le garçon, une anomalie susceptible de retentissement urinaire. Il faut également rechercher des signes de paraplégie, la fossette symptomatique d'un Spina bifida.

La palpation de l'abdomen et des lombes n'est pas toujours concluante, quelle que soit la patience qu'on y apporte. Le rein hydro-néphrotique n'est pas toujours palpable; lorsqu'il l'est, il est perçu comme une masse arrondie, rénitente, rarement fluctuante, pouvant descendre jusqu'à la crête iliaque; la palpation réveille habituellement une légère douleur. Beaucoup plus souvent, aucune masse n'est perceptible, et la palpation ne réveille aucune sensibilité douloureuse.

Il est très rare de percevoir, par palpation transversale, un uretère dilaté. La disparition d'une masse antérieurement perçue caractérise l'hydronephrose intermittente. La découverte d'une vessie en rétention orienterait immédiatement vers une malformation basse encore que, nous l'avons déjà signalé, une volumineuse urétérocèle puisse entraîner une rétention.

L'examen physique doit être complété par une étude de la miction avec recherche systématique d'un résidu. Le cathétérisme que nécessite cette recherche permet de vérifier que l'urètre est libre. L'absence de résidu élimine la dysectasio cervicale et oriente immédiatement vers une malformation urétérale.

\* \* \*

### Examens Complémentaires

L'examen des urines doit comprendre:

- un examen cyto-bactériologique du culot urinaire
- une numération des éléments figurés de l'urine
- une uroculture
- une recherche de l'albuminurie et, le cas échéant, son dosage



Parmi les examens de la fonction rénale, il faut pratiquer, outre le dosage de l'urée sanguine, un dosage de l'urée et des chlorures urinaires, une épreuve à la P.S.P., une étude des concentrations urinaires. L'étude des clearances donne des renseignements plus précis.



## L'UROGRAPHIE DANS LES MALFORMATIONS DE L'URETERE TERMINAL

Les renseignements apportés par l'urographie, s'ils ont habituellement une valeur d'orientation, sont rarement concluants. Une première difficulté tient à ce qu'il est parfois impossible de la pratiquer par voie intra-veineuse et que les images obtenues par l'injection sous-cutanée ne sont jamais aussi lisibles.

Il n'est pas rare d'observer une absence complète d'image du côté de la lésion ou des deux côtés si la malformation est bilatérale; dans cette dernière éventualité, l'élévation du taux de l'urée sanguine laisse prévoir le résultat de l'urographie. Dans d'autres cas, l'apparition tardive de taches faiblement opaques traduit une hydronéphrose volumineuse et on ne doit pas espérer voir une image du bassinnet s'ajouter à ces discrètes images en boule de dilatation calicielle. Lorsque l'image pyélo-calicielle est lisible, il est possible d'étudier l'aspect de l'uretère sur les clichés pris en décompression; la dilatation urétérale prédomine sur le tiers inférieur alors que l'hydronéphrose, discrète, porte surtout sur les calices.

Il est également intéressant d'étudier le cystogramme; une urétérocèle peut se dessiner sous forme d'une lacune claire lorsque le rein sus-jacent est inhibé et que la sécrétion de l'autre rein emplit la vessie. Enfin, la notion d'une image normale d'un côté, d'une image absente ou anormale de l'autre, permet de ne pratiquer qu'une pyélographie unilatérale; ceci améliore considérablement, surtout chez les garçons, les conditions techniques de l'exploration endo-vésicale, tant par la moins grande difficulté d'introduction de l'instrument que par la visibilité meilleure qu'on peut en espérer.

De plus, l'urographie, si elle fournit rarement des précisions suffisantes sur la malformation de l'uretère terminal, peut révéler une anomalie contro-latérale, duplicité rénale, défaut de rotation, bifidité urétérale.



## LA CYSTOSCOPIE DANS LES MALFORMATIONS DE L'URETÈRE TERMINAL

Relativement aisée chez la fille, la cystoscopie peut offrir chez le jeune garçon des difficultés considérables. L'urètre d'une fille d'un an admet sans dommage un cystoscope de 5 millimètres de diamètre; celui d'un garçon du même âge n'admet guère qu'un instrument de 3,3 ou 3,4 millimètres, au mieux de 4 millimètres. Il est souvent utile de dilater préalablement l'urètre avec des bougies; il est parfois nécessaire de pratiquer une néotomie ou exceptionnellement une urétrotomie périnéale. Le calibre utile de l'urètre varie d'ailleurs pour un âge donné selon le développement des organes génitaux externes. Il n'est donc pas toujours possible de pratiquer un cathétérisme explorateur bilatéral en une seule séance.

De toute façon, la cystoscopie ne peut s'exécuter que sous anesthésie générale. Elle nécessite toutes les précautions d'asepsie d'une intervention chirurgicale majeure et ces précautions doivent être redoublées lorsque les urines sont claires.

La vessie est généralement saine et un milieu trouble ou même floconneux en rapport avec l'infection du haut appareil s'éclaircit assez facilement par lavage. En cas de pyurie ancienne, il est possible de rencontrer des lésions de cystite superficielle; mais une vessie très infectée est en faveur de lésions basses; il faut alors reporter l'examen sur le col vésical et l'urètre.

La découverte des orifices urétéraux peut être très difficile; il faut les chercher d'avant en arrière en partant du col dont ils sont chez l'enfant plus proches que chez l'adulte. Ils peuvent être, surtout chez la fille, asymétriques. Les orifices normaux peuvent être arrondis, en fente ou en croissant; ils peuvent être de niveau avec la paroi vésicale ou situés sur une petite éminence. Ils apparaissent avec plus ou moins de netteté selon le degré de distension vésicale et l'intensité de l'éclairage. On peut observer deux à cinq fois par minute une éjaculation urétérale avec contraction de l'orifice; elle est précédée de son ascension et suivie de son retour à sa place habituelle. Après avoir repéré un orifice urétéral d'un côté, il faut toujours vérifier s'il n'existe pas un orifice surnuméraire.

Les malformations de la jonction urétéro-vésicale se révèlent parfois par une anomalie morphologique évidente de l'orifice urétéral, mais certaines sont compatibles avec un aspect cystoscopique sensiblement normal de cet orifice.



L'aspect caractéristique de l'urétérocèle est connu: masse translucide d'allure kystique, recouverte de muqueuse vésicale finement vascularisée, sessile ou pédiculée selon la taille, arrondie ou bilobée, animée de mouvements alternatifs d'expansion et d'affaissement, elle siège à l'emplacement que devrait occuper un orifice urétéral. Le minuscule néat punctiforme par lequel elle se vide est parfois visible sur sa convexité, il est plus souvent caché par la masse kystique au pied de laquelle il est situé.

On voit parfois l'urétérocèle s'effacer complètement et laisser apparaître le néat; quelquefois même, lorsque la pression intravésicale est trop élevée, la dilatation kystique s'évagine complètement et prend l'aspect d'un diverticule. Si l'orifice est découvert et franchi par une sonde à bout pointu, celle-ci monte ensuite facilement.

Dans les cas d'urétérocèle distendu et très volumineux, emplissant presque la vessie, la visibilité à peu près nulle, même avec un urétroscope, peut donner l'impression d'un repli trigonal ou d'une tumeur maligne extra-vésicale.

En cas de rétrécissement intramural, le néat est le plus souvent punctiforme, plus petit qu'un orifice normal, extrêmement difficile à repérer. Quelquefois, au contraire, c'est une fente béante ou un cratère au fond duquel la sonde aura peine à trouver sa voie. Ces orifices sont habituellement immobiles et on ne voit pas d'éjaculation à leur niveau, mais ceci n'est pas constant. Parfois rien ne révèle le rétrécissement à l'examen cystoscopique et ce n'est que le cathétérisme urétéral qui en permettra le diagnostic.

En principe l'uretère d'un nouveau-né admet une sonde de un millimètre de diamètre, celui d'un enfant de quatre ans une sonde de 1,5 millimètres, et celui d'un enfant de huit ans une sonde de deux millimètres. On admet que l'uretère intramural est rétréci lorsqu'une sonde à bout pointu du calibre ci-dessus ne peut être montée au delà de cinq millimètres; il est parfois possible de réaliser la pyélographie avec une sonde de plus petit calibre; il arrive aussi que la sténose soit infranchissable et que l'oeil de la sonde reste intravésical; on est alors amené à pratiquer des dilatations à l'aide de bougies en gomme avant de pouvoir réaliser la pyélographie.



La béance orificielle est aisément reconnaissable; l'orifice dilaté apparaît comme une tache noire de forme circulaire; on le dit alors "en trou de golf", s'il a la forme d'un croissant épais, on l'appelle "en gueule de four". De toute façon, il s'agit d'un orifice immobile; une sonde de fort calibre s'y engage aisément et monte sans obstacle. Ce passage facile de la sonde élimine le rétrécissement intramural précédé d'un cratère, éventualité rare mais non négligeable. Dans tous les cas où la béance a été observée à la cystoscopie, la cystographie a mis en évidence un reflux. Le reflux à la cystographie peut aussi exister alors que la morphologie des orifices urétéraux est normale, il va de pair avec une dilatation urétérale, cette insuffisance fonctionnelle de l'uretère terminal sans dilatation orificielle avait déjà été signalée par Bouchard dans sa thèse.

En cas de béance orificielle, le reflux vésico-urétéro-rénal peut déjà être évident lors de l'examen, le liquide vésical refluant par la sonde montée dans le bassin.



## LA PYELOGRAPHIE

La pyélographie est indispensable pour connaître l'aspect des voies supérieures, lorsque, comme il est fréquent, l'urographie n'en donne pas une image visible. Elle seule est capable de préciser l'aspect de la jonction urétéro-vésicale; l'opacification est indispensable au diagnostic si l'aspect cystoscopique des orifices n'est pas caractéristique, ce qui est le cas des sténoses intramurales ainsi que des béances physiologiques mais non anatomiques.

Comme la cystoscopie qui la précède, la pyélographie ne peut être pratiquée que sous anesthésie générale, qui seule assure l'immobilité nécessaire; cela nécessite l'usage d'une table permettant à la fois l'examen endoscopique et l'examen radiologique. Cela nécessite aussi une extrême prudence quant à la quantité de produit de contraste injecté; cette quantité est de l'ordre de trois centimètres cubes pour un enfant de un an, de cinq centimètres cubes pour cinq ans; ces quantités peuvent être dépassées en cas d'hydronéphrose, mais seulement après contrôle radiologique. Il est toujours intéressant de prendre des clichés de contrôle après retrait des sondes et de noter le temps nécessaire à l'évacuation du bassinet.

On étudie sur les clichés:

- le degré de dilatation du bassinet et des cavités rénales
- le degré de dilatation de l'uretère, sa longueur, sa forme
- la morphologie de l'uretère terminal et de la jonction urétéro-vésicale.

Les deux premiers éléments ne dépendent pas de la nature de la malformation, mais de son ancienneté, c'est à dire de l'âge de l'enfant, du degré plus ou moins avancé de la sténose ou de la béance. On en tirera surtout des conclusions d'ordre pronostic.

On peut distinguer des hydronéphroses discrètes, moyennes, ou avancées:

- L'hydronéphrose discrète se marque par une augmentation modérée du volume du bassinet, l'élargissement des grands calices à leur base, l'aspect aplati ou en massue des petits calices, la concavité moins nette des papilles.



- L'hydronéphrose moyenne se distingue, non seulement par le volume du bassinot, dont le bord inférieur peut, déjà, présenter une tendance à la convexité, mais aussi par l'élargissement des grands calices sur toute leur étendue, l'écrasement des petits calices, la disparition de la concavité des papilles.

- L'hydronéphrose avancée est reconnaissable au volume du bassinot qui prend la forme d'un sac arrondi, parfois de dimensions monstrueuses, à l'aspect sacciforme des calices parmi lesquels on ne peut plus distinguer de grands ni de petits calices, à l'effacement complet des papilles.

Le degré de dilatation réciproque des petits calices et des papilles d'une part et du bassinot d'autre part dépendrait, pour Papin, de la situation extra- ou intra-rénale de ce dernier.

Il est également classique de dire que l'hydronéphrose en rapport avec un obstacle bas-situé prédomine sur les calices; ceci n'a rien d'absolu, mais il n'est pas exceptionnel de voir une dilatation élective des calices associée à une dilatation du tiers inférieur de l'uretère.

La dilatation de l'uretère varie dans des proportions considérables, quelle que soit la nature de la malformation. Tous les intermédiaires existent entre les dilatations discrètes et les dilatations monstrueuses, celles-ci se rencontrant surtout en cas de malformation unilatérale (Observations N° 1 et N° 2). L'augmentation du diamètre de l'uretère s'accompagne habituellement d'un allongement apparent avec sinuosités. Elle peut porter sur toute l'étendue du conduit, prédominer sur son tiers inférieur (Observations N° 5 et N° 9), ou même, ce qui est beaucoup plus rare, sur son tiers supérieur (Observation N° 8). Le volume de l'hydronéphrose est habituellement en rapport avec le diamètre de l'uretère, mais on peut voir une dilatation urétérale sans dilatation pyélocalicielle (Observation N° 13).

L'aspect de l'uretère terminal et de la jonction urétéro-vésicale varie avec la malformation.

La sténose intramurale se reconnaît à une image caractéristique: la dilatation, qui est maxima dans la portion sus-vésicale, cesse brusquement; elle donne ainsi une image en massue ou en tête de serpent; cet aspect est d'autant plus net que, la sonde étant serrée par le rétrécissement, le produit de contraste ne peut refluer dans la vessie; le cathéter semble directement planté dans la portion terminale de l'uretère.



En cas de béance orificielle au contraire, le reflux du produit opaque dans la vessie suit presque immédiatement l'opacification de l'uretère; l'image urétérale se continue directement, sur les clichés de face, avec l'ombre vésicale. Les clichés de trois-quarts ou de profil permettent de vérifier que la fin de l'uretère est d'un calibre uniforme; il est parfois possible de distinguer une bande plus claire, lacune de tonalité entre l'ombre urétérale et l'ombre vésicale, qui correspond à la paroi vésicale.

On peut signaler la méthode employée par Mertz pour confirmer le diagnostic d'urétérocèle. Cet auteur adapte une aiguille hypodermique à l'extrémité coupée d'une sonde urétérale qu'il passe dans le cystoscope et peut ainsi ponctionner le kyste, en aspirer le contenu, et injecter une substance opaque qui dessine les contours du kyste et des derniers centimètres de l'uretère.



## LA CYSTOGRAPHIE

La cystographie a l'avantage d'être un examen facile à réaliser, mais elle n'offre d'intérêt que dans des cas précis. Elle n'apporterait aucun renseignement supplémentaire en cas de sténose intramurale; elle ne peut pas montrer une urétérocèle collabée sous l'effet de la pression intra-vésicale. Par contre, elle objective le reflux en cas de béance orificielle et surtout elle révèle les insuffisances sans béance anatomique.

Il semble que le meilleur agent d'opacification soit un des produits utilisés pour l'urographie intraveineuse, mais en solution faible, à 10 %. La quantité à injecter varie avec l'âge et la taille du sujet; elle varie aussi avec la capacité vésicale qui, même en l'absence de cystite importante, peut être très différente d'un enfant à un autre. La cystographie ne doit être pratiquée que sur des enfants non anesthésiés, ce qui permet d'arrêter l'injection dès l'apparition de la sensation de distension vésicale. Sans que l'on puisse donner de normes à ce sujet, la capacité vésicale semble être de l'ordre de 25 à 35 centimètres cubes à un an, de 75 à 100 centimètres cubes à six ans. Cependant, il faut tenir compte du fait que la mégavessie, sans obstacle sous-jacent, coexiste assez souvent avec la béance urétérale et que, d'autre part, l'existence même du reflux augmente la quantité de liquide nécessaire à la réplétion vésicale qui devient alors une réplétion de tout l'arbre urinaire. Il faut également savoir que la distension exagérée de la vessie sur un sujet anesthésié peut, à elle seule, entraîner un reflux vésico-urétéral. Quant à la position de Trendelenburg, si elle peut accroître le remplissage de l'uretère et du bassinet lorsque le reflux existe, elle ne saurait à elle seule provoquer le reflux urétéro-vésical. Enfin, pour que la présence de liquide opaque dans l'uretère soit indiscutablement le témoin d'un reflux vésico-urétéral, il est nécessaire que la cystographie ne soit pas pratiquée à la suite d'une pyélographie; la constatation de la vacuité de l'uretère sur le dernier cliché pris en évacuation n'est pas une garantie suffisante à moins que le bassinet et les calices ne soient également vides.

Ces réserves étant faites, la cystographie n'en demeure pas moins un examen de grande valeur; chaque fois qu'elle a été pratiquée parce qu'on avait la notion d'orifices urétéraux béants, elle a objectivé un reflux; dans deux cas où l'aspect des orifices était normal, mais où la pyélographie avait montré une dilatation des voies supérieures, alors que rien n'indiquait la sténose intramurale, elle a également montré un reflux. Dans deux cas où les orifices étaient béants à la cystoscopie, le reflux n'a pas été recherché; l'ascension facile des sondes avait éliminé une sténose basse et la béance semblait la seule cause possible de la dilatation urétérale et pyélocalicielle observée.



Utile à l'établissement du diagnostic, la cystographie ne l'est pas moins lorsqu'il s'agit de suivre les malades. Elle ne nécessite pas d'anesthésie, et les parents l'acceptent plus facilement; elle permet de juger de l'état de l'uretère, de la persistance ou de l'aggravation du reflux. Son intérêt est particulièrement grand après intervention sur l'orifice urétéral; elle montre que le reflux post-opératoire fréquent n'est généralement que temporaire.



## FORMES ANATOMO-CLINIQUES

Au terme des explorations étudiées ci-dessus, il est possible de porter avec certitude le diagnostic de malformation congénitale de la jonction urétéro-vésicale et d'en préciser la nature.

L'urétérocèle est une dilatation kystique de l'extrémité inférieure de l'uretère par sténose de l'orifice muqueux. Sa paroi externe est constituée par de la muqueuse vésicale, sa paroi interne par de la muqueuse urétérale; il n'existe entre les deux qu'une couche musculo-conjonctive d'une minceur extrême. L'orifice muqueux, gros comme une pointe d'épingle, s'ouvre parfois au sommet du kyste; il est plus souvent situé à sa base et n'est pas visible. L'urétérocèle serait trois fois plus fréquente chez la fille que chez le garçon. La malformation serait bilatérale dans 15 % des cas. Elle peut siéger sur un orifice ectopique; elle coexiste fréquemment avec une autre anomalie de l'arbre urinaire, en particulier une duplication rénale, qui peut être homolatérale, controlatérale, ou bilatérale; c'est dire la nécessité de rechercher systématiquement une malformation associée qui peut, elle aussi, réclamer une intervention. La sténose de l'uretère intéressé, de l'uretère opposé, ou de l'autre uretère du même côté en cas de duplication urétérale n'est pas, non plus, exceptionnelle.

La dilatation de l'uretère sus-jacent et des cavités rénales est pratiquement constante; on peut même voir une dilatation de l'autre uretère du même côté en cas de duplicité urétérale complète, la masse kystique dilatée venant obturer son orifice. Le retentissement sur l'uretère du côté opposé est également possible.

Nous avons signalé la relative fréquence des manifestations vésicales; on peut voir, chez la fille, l'urétérocèle prolabée apparaître au méat urétral; elle peut, chez le garçon, se prolaber dans l'urètre postérieur, provoquant une rétention aiguë d'urine.

Le diagnostic d'urétérocèle peut être soupçonné par l'urographie lorsqu'elle montre une lacune claire intravésicale; il ne peut être affirmé que par la cystoscopie. La pyélographie est rarement possible car l'orifice muqueux est invisible ou incathétérisable; elle devra toujours être pratiquée après l'intervention si l'urographie n'a pas permis de préciser l'anatomie et l'état des voies supérieures. La cystographie pré-opératoire est sans intérêt, elle peut être utile cependant pour le diagnostic différentiel avec une tumeur extra-vésicale.

\* \* \*



La sténose de l'uretère intramural porte sur la gaine adventicielle de cette portion de l'uretère, qui est épaissie, scléreuse, et se présente souvent à l'intervention comme un anneau blanchâtre. Cet épaississement de la gaine entraîne une diminution du calibre de l'uretère commençant à quelques millimètres en amont du méat et se poursuivant plus ou moins haut; il existe des formes de passage entre le rétrécissement intramural vrai et le rétrécissement juxta-vésical; cela explique les échecs de la méatotomie par voie endoscopique.

D'autre part, la sclérose de l'adventice n'est pas sans perturber la motricité de l'uretère terminal; outre la gêne mécanique qu'elle apporte à son péristaltisme, la dégénérescence des cellules ganglionnaires de son système nerveux autonome y joue vraisemblablement un rôle. Quoi qu'il en soit, l'orifice urétéral est habituellement immobile, sans éjaculations visibles.

La sténose de la jonction urétéro-vésicale représente plus de la moitié des sténoses urétérales congénitales. Elle est bilatérale dans 25 % des cas. La dilatation des voies excrétrices supérieures est souvent considérable, le retentissement rénal précoce.

Il est fréquent que l'urographie intraveineuse ne donne aucune image ou seulement des images fragmentaires et ininterprétables. L'aspect cystoscopique des orifices est, nous l'avons vu, très variable et c'est le cathétérisme qui décèle la sténose. L'image pyélographique est caractéristique, elle permet de juger de la longueur du rétrécissement. La cystographie est utile par la suite pour apprécier l'existence et l'évolution d'une béance post-opératoire.

\* \* \*

La béance orificielle congénitale s'accompagne toujours d'une dilatation plus ou moins considérable des voies excrétrices supérieures. Il y a en même temps augmentation du calibre et épaississement de la paroi urétérale; il est assez fréquent de découvrir aussi une méga-vessie à paroi épaisse mais cela n'a rien de constant; par contre, il faut exiger l'absence de tout obstacle trigonal, cervical, ou urétral pour admettre l'origine congénitale primitive d'une béance orificielle. Il faut d'ailleurs avouer que l'on manque presque totalement de documents anatomiques précis sur l'état de la jonction urétéro-vésicale dans la béance orificielle, nous voulons dire de la béance orificielle telle qu'on l'observe en clinique. Les seuls examens anatomiques et histologiques à peu près satisfaisants portent sur des nouveau-nés atteints de malformations extrêmes; les pièces d'urétéro-néphrectomie sont considérablement remaniées par l'infection dont la gravité a motivé l'intervention;



comme l'uretère a été sectionné au-dessus de la vessie, la jonction urétéro-vésicale elle-même ne peut être examinée. Les examens post-mortem sont rares, car les malformations découvertes "in vivo" sont en général longtemps tolérées; il faudrait en outre tenir compte de l'infection surajoutée qui est toujours présente. La malformation est bilatérale environ une fois sur deux. Elle peut siéger sur un orifice ectopique (Observation N° 13).

Il est rare que l'urographie intraveineuse ne donne aucune image du côté de la lésion; elle permet habituellement d'affirmer l'hydronéphrose, souvent même la dilatation urétérale.

La cystoscopie livre le diagnostic que confirme l'ascension facile de sondes de fort calibre. La cystographie prouve le reflux et donne, de l'uretère, et même du bassinet et des calices, des images aussi belles que la pyélographie. Elle permettra ultérieurement de suivre la persistance ou la modification du reflux, de juger du calibre de l'uretère.

\* \* \*

De l'insuffisance orificielle, on ne sait rien en ce qui concerne les modifications de la jonction urétéro-vésicale. La dilatation de l'uretère est moindre qu'en cas de béance vraie, l'hydronéphrose est modérée, elle peut même manquer. L'infection est cependant habituelle.

Rein et uretère sont habituellement visibles à l'urographie intraveineuse. L'aspect cystoscopique de l'orifice urétéral est normal. La pyélographie précise la morphologie des voies supérieures. C'est la cystographie qui constitue ici l'examen essentiel en révélant le reflux urétéro-vésical; ce reflux est généralement moins important qu'en cas de béance anatomique; il respecte souvent la partie supérieure de l'uretère ainsi que le bassinet et les calices. Bouchard a cependant rapporté des cas de reflux sans béance anatomique avec injection complète des voies supérieures.

\* \* \*

Il faut enfin signaler la possibilité de malformations différentes chez un même enfant: urétérocèle sur un orifice et sténose intramurale sur un autre (Campbell); béance orificielle d'un côté et sténose intramurale de l'autre (Observation N° 12).



La coexistence d'une malformation de la jonction urétéro-vésicale et d'une malformation basse est également possible. Campbell rapporte des observations dans lesquelles une urétérocèle ou une sténose intramurale coïncidait avec une sténose de l'urètre, une atrésie du méat, une valvule urétrale, une maladie du col ou même un hypospadias. On peut difficilement établir une relation de cause à effet entre la malformation basse et une malformation haute sténosante. Il n'en est pas de même lorsque c'est une béance qui coexiste avec une lésion basse et la béance urétérale secondaire à obstacle sous-jacent n'est pas nécessairement bilatérale.

De tous ces faits, il faut retenir la nécessité d'un examen complet de tout l'arbre urinaire afin de tenir compte des lésions associées.

Nous donnons ci-dessous une liste des associations rencontrées dans nos observations:

|           |                                                                                   |
|-----------|-----------------------------------------------------------------------------------|
| Cas N° 7  | Urétérocèle droit; uretère gauche bifide<br>avec duplicité rénale                 |
| Cas N° 8  | Béance gauche; bifidité haute de l'U.D.                                           |
| Cas N° 9  | Reflux gauche; défaut de rotation du rein<br>droit                                |
| Cas N° 12 | Béance droite; rétrécissement intramural<br>gauche                                |
| Cas N° 13 | Béance bilatérale; orifices urétéraux ecto-<br>piques plus diverticule<br>vésical |
| Cas N° 14 | Reflux droit; duplicité réno-urétérale gauche<br>plus hypospadias                 |



## DIAGNOSTIC

Le diagnostic de malformation urinaire doit être évoqué chez tout enfant présentant une hématurie (en dehors d'une néphrite aiguë) ou des manifestations vésicales; il doit aussi être envisagé devant des symptômes aussi banaux qu'une pyurie à rechutes ou une albuminurie; trop de "pyélo-néphrites" ou de "néphrites chroniques" de l'enfance ne sont que le masque d'une lésion congénitale de l'appareil excréteur. Toutes les douleurs abdominales ne sont pas des appendicites, toutes les masses palpables ne sont pas des sarcomes du rein.

Les examens urologiques, urographie d'abord, exploration endoscopique et pyélographie ensuite, peuvent seuls éliminer ou affirmer l'existence d'une malformation. Les malformations de la jonction urétéro-vésicale doivent être différenciées des malformations hautes, qu'elles siègent à la jonction pyélo-urétérale ou sur le trajet de l'uretère, et des malformations basses cervicales et uréthrales.

Parmi les malformations hautes, la sténose de la jonction pyélo-urétérale est aisément reconnaissable par l'absence de toute dilatation de l'uretère; plus difficile est le problème des sténoses juxta-vésicales qui pourraient être confondues avec une sténose intramurale. Elles en diffèrent anatomiquement; la sténose siège immédiatement au-dessus de la vessie; elle est extrinsèque et due à un épaississement fibreux de la gaine celluleuse de l'uretère ou à la persistance d'une artère ombilicale perméable (Abrahamsen). La sonde n'est bloquée qu'après la traversée intramurale et on peut réaliser une urétéro-pyélographie rétrograde qui montre un défilé filiforme auquel fait suite la dilatation que la sonde n'atteint pas. Ce diagnostic est important à faire car la simple méatotomie serait ici totalement inefficace. Quant aux sténoses de la partie moyenne de l'uretère, elles sont plus rares et leur diagnostic pyélographique n'offre pas de difficulté particulière.

Lorsqu'il existe une urétéro-hydronéphrose bilatérale, la première hypothèse qui vient à l'esprit est celle d'une lésion infra-vésicale. Le problème ne se pose plus si on fait la preuve d'une malformation obstructive bilatérale de la jonction urétéro-vésicale, mais il subsiste une arrière-pensée si c'est une béance bilatérale que l'on découvre. L'uréthroscope est ici d'un grand intérêt; cependant, le seul aspect de la vessie donne déjà des indications. En effet, la vessie ne présente pas de trabéculations en cas de béance urétérale primitive; même si elle est volumineuse, même si elle offre des lésions de cystite, ce n'est pas une vessie de rétention; elle reste différente, tant à la cystographie qu'à la cystoscopie, de la vessie dilatée par lésion basse.



Le second diagnostic à éliminer en cas de béance bilatérale est celui de troubles urinaires d'origine neurologique. Cela nécessite non seulement un examen neurologique, mais aussi un examen radiologique de la colonne lombo-sacrée.

Le diagnostic des différentes malformations entre elles n'est pas toujours évident. L'urétérocèle peut se collaber à l'examen cystoscopique et passer alors pour un rétrécissement intramural. Un orifice béant "en trou de golf" peut correspondre à un rétrécissement intramural sus-jacent aussi bien qu'à une béance réelle; seul le cathétérisme peut faire la différence. Un orifice d'aspect sensiblement normal est compatible aussi bien avec un rétrécissement intramural qu'avec une insuffisance orificielle s'accompagnant de reflux vésico-urétéral. C'est dire la nécessité de ne négliger aucun moyen d'exploration.



## TRAITEMENT

Le traitement des malformations de la jonction urétéro-vésicale se propose comme but idéal de restaurer la fonction du haut appareil excréteur dans son intégrité. Son but immédiat, plus modeste, n'est souvent que de lutter contre l'infection surajoutée en respectant au maximum la fonction rénale.

\* \* \*

I Le traitement médical peut quelquefois entraîner à lui seul la stérilisation des urines. Etant donné le nombre et la diversité des traitements médicaux auxquels l'enfant a été habituellement soumis avant tout examen urologique, il faut s'attendre à ce que les germes rencontrés soient résistants à plusieurs antibiotiques; il est indispensable de tester leur sensibilité pour choisir un antibiotique efficace; si la conservation de la fonction rénale autorise l'emploi des sulfamides, ceux-ci peuvent être fort utiles.

Le traitement médical est souvent employé seul dans les malformations non obstructives; il permet de réduire la gravité et la durée des rechutes de pyurie; il rend ainsi l'affection compatible avec une vie relativement normale, lorsque la sécrétion rénale n'est pas gravement atteinte.

II La chirurgie d'exérèse peut assurer, en cas de malformation unilatérale, une guérison définitive. L'intervention, pour être efficace, doit consister en une urétéro-néphrectomie. Plus encore que chez l'adulte, le sacrifice d'un rein est, chez l'enfant, un acte qui engage gravement l'avenir. Pour que cette intervention soit légitime, il ne suffit pas que le rein opposé soit suffisant, il faut la certitude que toute tentative de conservation du rein atteint est vouée à l'échec; et en cette matière la certitude est bien difficile à acquérir.

Il faut considérer deux facteurs: l'avenir du rein, l'avenir de la voie excrétrice; et on sait à quel point ces deux facteurs retentissent l'un sur l'autre. Pour juger de l'un comme de l'autre, on ne dispose que des données que l'on a sur leur état actuel.

L'absence d'image à l'urographie ne témoigne que de l'inhibition du parenchyme rénal et non de sa destruction. Un déficit important lors de la division d'urines a plus de valeur; bien que le pouvoir de récupération fonctionnelle du rein de l'enfant soit remarquable, un rein de valeur très amoindrie a peu de chances de retrouver une fonction suffisante. L'ancienneté et la gravité de l'infection doivent aussi être prises en considération.



Les renseignements d'ordre morphologique apportés par la pyélographie sur l'uretère et le bassinot de donnent que de façon incertaine une idée de leur contractilité. Il semble cependant que les dilatations monstrueuses ne laissent subsister aucun espoir de récupération fonctionnelle. L'urétéro-néphrectomie a été pratiquée deux fois d'emblée pour rétrécissement intramural (Observations N° 1 et N° 2) et une fois d'emblée pour béance orificielle (Observation N° 11).

Dans les cas limites, l'urokymographie pourrait fournir des renseignements précieux; une activité péristaltique persistant malgré une importante dilatation est un argument en faveur de la conservation, une acinésie ou une contractilité faible à type pendulaire la rend illusoire.

Si elle représente une hypothèque pour l'avenir, l'urétéro-néphrectomie n'en est pas moins dans l'immédiat une intervention efficace qui supprime un foyer d'infection à rechutes, rend l'enfant à une vie normale et peut même faire baisser le taux de l'urée sanguine lorsque celui-ci était élevé avant l'intervention.

III La pyélostomie est une intervention de nécessité en cas de lésion bilatérale infectée avec urée sanguine élevée; elle l'est aussi en cas de malformation de l'appareil excréteur d'un rein unique.

Il est cependant exceptionnel qu'on doive se limiter à une pyélostomie définitive. Le plus souvent la pyélostomie ne doit être considérée que comme le premier temps d'une intervention conservatrice. Envisagée comme telle, elle présente des avantages certains:

- Elle assure le drainage des cavités infectées et permet l'action des antibiotiques en supprimant la stase.
- Elle facilite la sécrétion rénale et permet dans une certaine mesure son rétablissement.
- Elle met au repos le muscle pyélo-urétéral, ce qui entraîne la diminution du calibre de celui-ci et favorise le rétablissement de sa contractilité.

La pyélostomie rend également possibles des explorations fonctionnelles de l'uretère: manométrie, radiomanométrie, urokymographie; qui fournissent des renseignements précieux sur le tonus et la contractilité de l'appareil excréteur; ces explorations peuvent être répétées après un certain temps pour juger de l'effet de la mise au repos de la voie excrétrice, ainsi que des résultats d'une intervention portant sur l'uretère terminal.



La pyélostomie permet enfin de réaliser en toute sécurité une intervention plastique portant sur le bassinet, l'uretère, ou la jonction urétéro-vésicale. On pratique habituellement une pyélostomie transpolaire inférieure, sa fermeture spontanée est extrêmement rapide.

\* \* \*

L'indication de l'urétéro-néphrectomie ou de la pyélostomie dépend de l'état du haut appareil, quelle que soit la nature de la malformation, mais chaque malformation réclame un traitement particulier dont les modalités varient avec les conditions locales.

I L'urétérocèle nécessite une ouverture large de la poche kystique, ou mieux, sa résection.

Lorsque le kyste est de volume réduit et que l'urètre n'offre pas de difficultés au passage des instruments, l'intervention peut être conduite par endoscopie. On pratique alors par électrocoagulation la division de l'urétérocèle en deux valves muqueuses (Observation N° 6). Ces deux valves se rétractent et laissent apparaître l'orifice urétéral dont on doit vérifier la perméabilité. Cette intervention a été pratiquée seize fois par Campbell, tantôt à l'électrode coupante, tantôt avec ses fins ciseaux à méatotomie. Il a préféré dans onze cas faire une véritable excision de l'urétérocèle au résectoscope. Bien que l'électrocoagulation assure l'hémostase, il est prudent de laisser une sonde vésicale à demeure pendant 48 heures.

Si le kyste est volumineux et que le passage urétral soit malaisé, ce qui est fréquent chez le petit garçon, la voie transvésicale doit être préférée. Elle permet l'ablation complète de la paroi kystique avec hémostase à ciel ouvert; la vessie est fermée sur sonde de Petzer et sonde urétérale (Observation N° 7). Campbell qui a pratiqué cette intervention vingt-cinq fois la considère comme très satisfaisante. On ne doit pas oublier que l'urétérocèle peut s'affaïsser lorsque la vessie est ouverte et qu'elle doit alors être recherchée avec soin.

La section de l'urétérocèle, attirée par une pince à travers l'urètre, a été quelquefois réalisée chez la fille, mais ne semble pas un procédé recommandable. Elle pourrait être utile en cas de prolapsus; celui-ci est, d'ailleurs, habituellement réductible.

La cure chirurgicale ou endoscopique de l'urétérocèle donne, dans l'ensemble, de bons résultats; elle doit toujours être suivie d'un traitement médical prolongé si l'infection était présente.



Une intervention complémentaire sera quelquefois nécessaire:

- Libération de l'uretère en cas de brides ou de vaisseaux anormaux.
- Urétéro-héminéphrectomie en cas de duplication du rein sus-jacent si un héli-rein reste dilaté et infecté.
- Traitement d'une lésion basse associée.

II Le rétrécissement intramural offre, lui aussi, des possibilités thérapeutiques différentes selon son degré et selon la taille et le sexe de l'enfant.

La dilatation endoscopique a la faveur de Campbell qui en rapporte cent-quarante cas. Il insiste sur la nécessité de ne pratiquer les séances de dilatation qu'à des intervalles de plus en plus longs, chacune représentant pour la muqueuse urétérale un traumatisme qui est un facteur de fibrose. Ces manœuvres sont relativement faciles chez la fille, dont l'urètre laisse passer un cystoscope permettant l'introduction d'une bougie N° 12; elles sont rarement réalisables chez le jeune garçon, le cystoscope de nourrisson ne permettant pas de dépasser le cathéter N° 3. Ce traitement a, d'autre part, l'inconvénient de réclamer des parents une patience et un esprit de coopération qui ne sont pas toujours rencontrés.

La méatotomie endoscopique a donné des succès à Campbell qui utilise pour la réaliser un urétéro-méatotome de son invention; le calibre du cystoscope nécessaire rend son utilisation impossible chez le jeune garçon, et l'intervention doit être suivie de dilata-tions périodiques, faute de quoi elle risque d'être suivie d'une sténose cicatricielle.

La méatotomie transvésicale a l'avantage d'être réalisable quelque soit l'âge ou le sexe de l'enfant. Après cystotomie large, l'orifice urétéral est cathétérisé avec un stylet et la paroi antérieure de l'uretère intramural est incisée au bistouri électrique sur 5 ou 6 millimètres; s'il persiste un anneau scléreux en amont, on le dilate avec une pince fine doucement entr'ouverte. Une sonde molle N° 16 ou N° 18 est introduite dans l'uretère jusqu'au bassinot; elle est laissée à demeure. L'intervention peut être réalisée simultanément des deux côtés en cas de rétrécissement bilatéral. Les sondes urétérales sortent par la cystostomie ainsi qu'une sonde de Petzer qui assure le drainage vésical; chez les filles ce dernier est assuré de façon suffisante par une sonde urétrale. La sonde urétérale est laissée en place pendant huit jours, la sonde vésicale est remplacée deux jours plus tard par une sonde urétrale; la vessie est habituellement fermée au douzième jour.



La méatotomie transvésicale a été employée par Campbell dans treize cas dont six bilatéraux, par Lauret dans six cas dont trois bilatéraux, par Boeve dans un cas. Elle présente l'avantage d'assurer, grâce aux sondes urétérales laissées en place pendant une semaine, un drainage immédiat de l'uretère et du bassinot, ce qui permet de se passer de la pyélostomie. Elle doit être accompagnée et suivie d'un traitement médical que l'on poursuivra jusqu'à stérilisation des urines.

Etant donné la large reperméabilisation de l'uretère intramural qu'elle permet, la méatotomie transvésicale n'est pas suivie de récurrence de la sténose (pour autant que l'on puisse en juger avec le recul dont on dispose). Elle peut, par contre, laisser derrière elle un reflux; ce reflux est généralement discret et bien toléré, il tend à disparaître après quelques mois. Il serait assez fréquent chez les opérés de Campbell qui ne craint pas d'ouvrir l'uretère sur un à deux centimètres, et préconise de plus la dilatation périodique post-opératoire.

La dilatation simple par voie transvésicale a été essayée une fois par Boeve qui a utilisé des bougies métalliques. Il a obtenu ainsi un succès dans un cas de rétrécissement intramural bilatéral.

Alors que les traitements ci-dessus visent à dilater le rétrécissement de l'uretère intramural, certaines interventions ont pour but de le mettre hors circuit ou même de supprimer le segment rétréci.

L'anastomose urétéro-vésicale latéro-latérale a été préconisée par Krogus et par L. Michon comme traitement de la sténose de l'uretère terminal. Elle est utilisée systématiquement par Abrahamsen qui, en 1949, a apporté quatorze résultats éloignés, avec un recul de trois à dix ans. Dix de ses opérés sont des enfants, le plus jeune était âgé de onze mois lors de l'intervention. Sur ces dix observations, huit concernent des rétrécissements juxta-vésicaux et deux des sténoses intramurales. Dans tous les cas revus, les urines sont stériles, la fonction rénale satisfaisante, le volume du bassinot et des uretères considérablement diminué, ou même revenu à la normale; chez plusieurs opérés, une cystoscopie a montré des contractions rythmiques du nouvel orifice avec éjaculations. L'auteur n'a pas pratiqué de cystographies et il est impossible de savoir s'il existait un reflux; cependant il ne signale pas de douleur rénale à la miction.



Bien qu'on puisse lui adresser le reproche théorique de laisser un cul-de-sac non drainé en aval de l'anastomose, l'urétéro-vésicostomie latéro-latérale semble être une intervention efficace et relativement sans aléa. Le calibre de l'uretère dilaté facilite la suture. Une sonde introduite par l'urètre au début de l'intervention est montée dans l'uretère au cours de l'anastomose; elle est laissée en place pendant dix jours; elle permet des lavages du bassinot. Toute l'intervention se déroule par voie paravésicale et extra-péritonéale, un petit drain est laissé dans le décollement.

L'urétéro-néo-cystostomie après résection de la portion sténosée de l'uretère est une intervention théoriquement plus satisfaisante, au point de vue morphologique tout au moins; elle présente deux inconvénients: elle est plus longue et plus choquante car elle nécessite une double voie extravésicale et transvésicale (à moins que l'on ne pratique l'anastomose selon la technique de Nesbit), elle compromet la vascularisation de l'uretère inférieur, ce qui est un facteur de désunion dans les suites immédiates ou de sclérose dans les suites tardives. Elle peut être la seule ressource en cas de sténose juxtavésicale étendue si l'on a des difficultés à mettre en contact la portion dilatée de l'uretère avec la vessie; elle est moins justifiée en cas de sténose intramurale. Elle serait presque toujours suivie de reflux. Dotta a pratiqué une urétéro-néo-cystostomie chez un enfant de dix ans, en utilisant la technique des deux lambeaux de Sampson; trois ans plus tard, la dilatation avait presque disparu.

L'opération de Puigvert, qui est une urétérectomie par voie transvésicale, avec urétéro-cysto-anastomose par la même voie, a été essentiellement employée jusqu'ici dans les urétérites inférieures au cours de la tuberculose urogénitale. Après cystostomie large, la muqueuse vésicale est incisée autour de l'orifice urétéral et les derniers centimètres de l'uretère sont attirés à l'intérieur de la cavité vésicale jusqu'à ce que la portion dilatée du conduit soit atteinte; la zone rétrécie est amputée, la tranche urétérale anastomosée à la vessie en deux plans. Les sténoses limitées et terminales se prêtent particulièrement bien à cette technique, surtout lorsque la dilatation sus-jacente reste modérée. Il semble logique d'appliquer ce procédé au rétrécissement intramural congénital. C'est ce qu'a fait Boeve avec succès en 1951 chez un garçon de huit mois, mais nous n'en avons pas le résultat éloigné.

On doit pouvoir espérer, dans le rétrécissement congénital, des résultats aussi encourageants que ceux obtenus par Fey dans les rétrécissements tuberculeux. La distension des voies excrétrices diminue rapidement, le reflux vésico-urétéral n'a rien de constant et, s'il existe, il tend, habituellement, à disparaître plus ou moins vite.



III La Béance Orificielle a été l'objet de tentatives thérapeutiques très variées. On ne dispose pas, à l'heure actuelle, de statistiques homogènes et il est impossible de codifier un traitement.

Le traitement médical reste, en l'absence d'intervention d'une efficacité certaine, le plus employé. Il est sans action sur la malformation elle-même, mais permet de lutter contre la surinfection qui en est la complication majeure. Il semble que, si l'infection est efficacement combattue, on puisse assister à une diminution de la dilatation pyélo-urétérale; cette diminution serait très lente. Il ne s'agit là que d'une impression qui demande à être confirmée.

Le drainage vésical, par sonde à demeure chez la fille, par cystostomie chez le garçon, supprime, pour la période durant laquelle il est établi, le reflux vésico-urétéral. Il entraîne la mise au repos de l'appareil excréteur et permet, dans une certaine mesure, la diminution de calibre de l'uretère et du bassinet. Il a, comme la pyélostomie, un effet favorable sur la sécrétion rénale. Les auteurs qui, comme Marcel, en ont fait usage, auraient obtenu des résultats assez intéressants. Il semble particulièrement indiqué en cas de béance bilatérale.

Le cathétérisme urétéral à demeure, s'il diminue la tension des voies supérieures, n'empêche pas le reflux. Il a, par rapport à la pyélostomie, l'inconvénient d'entraîner une réaction oedémateuse et hyperhémique de la muqueuse urétérale. Il ne doit être qu'une mesure d'exception en cas d'infection aiguë.

La sympathectomie présacrée a été employée par Ogier Ward en 1933 sur un méga-uretère. Il aurait obtenu un résultat satisfaisant, mais au prix d'une impuissance. D'autres tentatives se sont soldées par un échec; telle celle de Summerfeldt et Brown dont le jeune malade, opéré en 1934, est resté pyurique jusqu'à sa mort en 1949; la dilatation n'avait pas rétrogradé. Learmonth conseille de pratiquer la neurotomie à l'entrée des nerfs dans le ganglion hypogastrique pour n'intéresser que l'extrémité inférieure de l'uretère. La tendance actuelle est de considérer que les interventions portant sur le sympathique n'ont pas plus de chance de succès sur le méga-uretère que sur le méga-colon.

Si on poursuit la comparaison, il semblerait séduisant d'appliquer au méga-uretère l'intervention actuellement préconisée par Swenson pour le traitement de la maladie de Hirschsprung. Cet auteur résèque le segment situé en aval de la zone dilatée qu'il abaisse au périnée. Elle a donné à Duhamel, à Fèvre et Pellerin de bons résultats - disparition de la stase et diminution considérable du calibre colique. Si on admet que le mégalo-uretère avec béance orificielle a une physio-pathologie comparable à celle du méga-colon, et c'est



extrêmement vraisemblable, on doit attendre de l'opération de Swenson transposée à l'uretère des résultats également favorables. Cette transposition est techniquement réalisable en employant la technique de Puigvert telle que nous l'avons décrite à propos du rétrécissement intramural. L'intervention permettrait de supprimer la portion terminale physiologiquement nulle de l'uretère et d'amener à la vessie la portion dilatée et hypertrophiée mais encore capable de péristaltisme. Il ne semble pas que le reflux post-opératoire puisse être plus important que le reflux primitif, que la jonction urétéro-vésicale reconstituée puisse être moins bonne que la jonction existante. Peut-être faudrait-il, comme on dilate le sphincter anal après la recto-sigmoïdectomie, pratiquer une résection segmentaire du col vésical.

IV L'Insuffisance Orificielle sans béance, mais avec reflux urétéro-vésical, pose les mêmes problèmes thérapeutiques que la béance orificielle; ce n'est pas le calibre mais l'inertie de l'uretère terminal qui compte le plus. Le drainage vésical et le traitement médical semblent, là aussi, pouvoir entraîner une amélioration. Ils permettent, en tout cas, de lutter efficacement contre les poussées de pyurie. La malformation est souvent bien tolérée; cette tolérance relative n'incite guère à des tentatives chirurgicales. Les interventions portant sur le système sympathique semblent aussi illusoire que dans les béances. Peut-être pourrait-on tenter l'urétéro-néocystostomie par voie transvésicale. L'espoir que l'on peut avoir d'assister à la diminution progressive du calibre de l'uretère doit rendre très prudent dans les indications opératoires.

\* \* \*

Des interventions plastiques ont été dirigées sur le corps de l'uretère, dans le but de rapprocher sa morphologie de la normale. Dans différents cas d'uretères dilatés et sinueux, Hinman a pratiqué, dès 1920, la libération du conduit par dissection des adhérences au niveau des sinuosités et ultérieurement le raccourcissement de l'uretère par résection de sa portion initiale suivie d'urétéro-pyélo-néostomie, ou la résection de sa partie inférieure, avec urétéro-cysto-néostomie. Wayman et Campbell ont pratiqué des résections de la partie moyenne de l'uretère suivie d'anastomose termino-terminale. Ces différentes interventions éliminent les sinuosités mais ne réduisent pas le calibre. C'est dans ce but que Crabtree et Wayman ont pratiqué des résections longitudinales de la paroi urétérale en évitant d'isoler l'uretère afin de ne pas compromettre son innervation et sa vascularisation. Depuis que les considérations fonctionnelles ont pris le pas sur les considérations morphologiques, l'intérêt de ces tentatives a diminué; un uretère dilaté peut être capable de contractions. Si on cherche moins à remodeler les méga-uretères, il y a cependant intérêt à éliminer les facteurs de compression sur la paroi urétérale, la suppression d'adhérences ou la section de vaisseaux anormaux peuvent compléter utilement le traitement de la malformation urétéro-vésicale.



## ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

L'origine congénitale des différentes malformations de la jonction urétéro-vésicale apparaît comme très probable si on considère :

- leur fréquente bilatéralité.
- leur association, non moins fréquente, avec d'autres anomalies de l'arbre urinaire.
- leur découverte chez des enfants très jeunes, des nouveau-nés, ou même des fœtus.

L'origine congénitale de l'urétérocèle ne fait de doute pour personne. Sa physio-pathologie semble rappeler son origine : la dilatation kystique se gonfle sous la pression de l'urine qui a peine à franchir un orifice muqueux atrésique. Chwalle, qui a examiné 56 embryons de 12 à 28 millimètres, dit que l'extrémité inférieure de l'uretère est toujours séparée du canal de Wolff, chez l'embryon de 12 millimètres, par une membrane formée de deux assises de cellules, semblables d'un côté à celles de l'épithélium urétéral, de l'autre à celles de l'épithélium vésical. Cette membrane persiste jusqu'à ce que l'embryon ait atteint 22 millimètres, c'est à dire jusqu'à la sixième ou septième semaine de la vie embryonnaire. Chez l'embryon de 20 millimètres, cette membrane devient de plus en plus mince et bombe vers la vessie sous la pression de la sécrétion du Metanephros; elle finit par se rompre, d'abord en son centre, et disparaît ultérieurement de façon complète. Chwalle a observé, sur un embryon de 32,5 millimètres, âgé de huit semaines et demi, la persistance de cette membrane urétérale, qui séparait de la cavité vésicale proprement dite, un compartiment tapissé de muqueuse urétérale dans lequel s'ouvrait l'uretère gauche. Cet auteur pense que la persistance plus ou moins longue et plus ou moins complète de cette membrane permet d'expliquer, outre les dilatations kystiques de l'orifice vésical de l'uretère, certains cloisonnements vésicaux et les diverticules congénitaux dans lesquels s'ouvre un orifice urétéral.

Vermooten pense que la résistance prolongée de cette membrane peut entraîner une hydronéphrose et que cette hydronéphrose peut persister alors que la membrane a disparu. Il attribue à la persistance partielle de la membrane de Chwalle les formations valvulaires anormales observées parfois au niveau de l'orifice urétéral. Il croit qu'une hyperpression prolongée au-dessus de la membrane peut entraîner une sclérose ischémique des parois de l'uretère intramural.



La genèse de la béance orificielle pose un problème plus complexe. On sait qu'il n'existe pas de sphincter intrinsèque à l'extrémité inférieure de l'uretère, et que, bien plus, les fibres circulaires sont absentes au niveau de l'uretère intramural. C'est le muscle vésical qui assure l'occlusion de l'uretère; c'est donc à son niveau qu'il faut rechercher la cause de la béance orificielle. Dans les premiers mois de la vie embryonnaire, l'uretère est large et de calibre uniforme; le développement de la musculature vésicale est relativement tardif. Si la persistance de la membrane urétérale pendant un certain temps entraîne la dilatation du conduit, on peut admettre un développement insuffisant de l'ébauche musculaire autour d'un uretère terminal élargi; la disparition ultérieure de la membrane laisse persister ce défaut musculaire de la paroi vésicale. On rencontre parfois un auvent muqueux masquant l'orifice béant, c'est peut-être un vestige de la membrane urétérale dont la persistance est responsable de la malformation.

Pour expliquer le rétrécissement de l'uretère intramural, on ne dispose même pas, comme pour l'urétérocèle et la béance, d'une hypothèse. On sait qu'il existe des rétrécissements congénitaux parce qu'on en a découvert chez des nouveau-nés et des fœtus. On sait que ces rétrécissements se voient le plus souvent au niveau de la jonction urétéro-vésicale, plus rarement à la jonction pyélo-urétérale, exceptionnellement sur le trajet de l'uretère. L'explication, donnée pour les sténoses congénitales de l'intestin, c'est à dire oblitération normale de la lumière par le développement de l'épithélium entre la sixième et la douzième semaine, ne peut pas être retenue pour l'uretère. Quant à la comparaison avec la sténose du pylore, elle ne saurait être acceptée puisqu'il n'existe pas de sphincter urétéral inférieur, et pas même de fibres circulaires à ce niveau. La présence d'une artère anormale dont les battements provoquent un spasme qui, à son tour, détermine une fibrose, peut expliquer la sténose de la jonction pyélo-urétérale ou celle de la portion juxta-vésicale de l'uretère; on ne peut l'invoquer pour celle de l'uretère intramural. L'hypothèse de l'urétérite est peut-être applicable à un certain nombre de cas, mais, pour l'étendre à toutes les sténoses intramurales, il faudrait admettre l'existence d'urétérites "in utero", qui semblent hautement improbables. Il existe d'ailleurs des sténoses avec hydro-uretère non infecté, et, quand on considère la difficulté qu'il y a à guérir une infection sans supprimer la stase, la disparition spontanée d'une infection antérieure apparaît bien invraisemblable. On doit donc admettre qu'il existe des sténoses congénitales de l'uretère intramural mais qu'on ne sait ni pourquoi ni comment elles se produisent.



L'insuffisance orificielle sans béance ne s'accompagne pas de modifications morphologiques de l'orifice urétéral ni de l'uretère intramural; il semble donc vain de lui chercher une explication embryologique. Il ne s'agit plus d'une malformation, mais d'un dysfonctionnement. Si l'on peut admettre que la défaillance de la coordination neuro-musculaire au niveau de l'uretère terminal puisse être la cause d'une dilatation sus-jacente, la relation entre cette défaillance et le reflux vésico-urétéral semble difficile à établir. L'apparition d'ondes antipéristaltiques, dont la réalité a été démontrée, pourrait en fournir l'explication. L'existence d'une coordination fonctionnelle entre le système nerveux intrinsèque de l'uretère intramural et la musculature vésicale, aussi vraisemblable qu'elle puisse être, ne dépasse pas le domaine de l'hypothèse.

Nous devons enfin, bien qu'elles puissent, au premier abord, paraître sortir du cadre de ce travail, mentionner l'existence de méga-uretères sans sténose, sans béance et sans reflux. La musculature lisse de ces méga-uretères est toujours épaissie, Bard interprétait ces cas comme "un état de gigantisme localisé d'origine trophique"; la tendance actuelle est de les considérer comme résultat d'une "achalasie". Ce terme fut introduit par Cooper Perry en 1914 pour décrire l'absence de relâchement du sphincter tel qu'on l'observe dans le cardio-spasme et la maladie de Hirschsprung; il fut appliqué par Hurst en 1931 à ce type de méga-uretère. On lui opposa l'absence de sphincter vrai. Il semble cependant que cette hypothèse soit valable, et qu'une défaillance de la coordination neuro-musculaire soit en cause. On admet que la cause du méga-colon est une dégénérescence ou une aplasie des cellules ganglionnaires du plexus d'Auerbach. L'arrêt de l'onde péristaltique n'est pas dû à un obstacle mécanique mais à une discontinuité physiologique; la rétention en amont qui en est la conséquence entraîne un élargissement du calibre et une hypertrophie des parois musculaires qui tentent de lutter contre la stase. Il est probable qu'un phénomène analogue est à l'origine du méga-uretère, la dégénérescence des cellules ganglionnaires de la paroi urétérale étant responsable de la dyscinésie. L'influence des systèmes nerveux sympathique et para-sympathique sur la motricité urétérale ne saurait être niée, mais les nerfs ne semblent jouer qu'un rôle secondaire, comparable à celui des nerfs cardiaques sur les contractions du myocarde, ou à celui des nerfs splanchniques sur le péristaltisme intestinal. Les expériences récentes prouvent que l'uretère isolé est capable de contractions péristaltiques, que ces contractions prennent naissance au niveau de la jonction pyélo-urétérale et que, si la conductibilité est interrompue, un nouveau "pace-maker" entre en fonction au dessous de la section.



Le système nerveux intrinsèque du muscle lisse urétéral joue un rôle essentiel dans la physiologie et dans la physio-pathologie de l'uretère. Il peut, par son dysfonctionnement, entraîner la dilatation des voies excrétrices supérieures en amont de la zone atteinte.

L'hypertrophie de la couche musculaire est, dans tous les cas d'uretère dilaté, une hypertrophie compensatrice; cette hypertrophie apparaît chaque fois qu'il existe, au niveau de l'uretère terminal, un obstacle à la progression de l'urine; cet obstacle peut être anatomique, c'est le cas de la sténose intramurale; il peut être hydraulique, c'est le cas des uretères béants avec reflux; il peut enfin être purement physiologique, c'est le cas des mégas-uretères "primitifs" par achalasie.

L'état de la paroi urétérale au dessus de l'obstacle est différent selon qu'il y a, ou non, infection.

En l'absence d'infection, la modification principale est une hypertrophie, souvent considérable, de la couche musculaire. Si l'obstruction du bas uretère est complète, ou quasi-complète, (et la dilatation peut alors atteindre un degré monstrueux) on peut voir, au contraire, une paroi d'une minceur extrême.

Lorsque l'infection est présente, et surtout lorsqu'elle est ancienne, l'hypertrophie de la musculature s'accompagne d'un épaississement de la sous-muqueuse et de l'adventice, d'un gonflement de la muqueuse. Il est vraisemblable que l'infection, qui peut à elle seule entraîner une hypertrophie des voies excrétrices, contribue à augmenter la dilatation pyélo-urétérale sus-jacente à un obstacle.

L'infiltration inflammatoire tend à dissocier les fibres musculaires; lorsqu'elle aboutit à une sclérose cicatricielle alors que cette dissociation est acquise, la contractilité du muscle urétéral est définitivement compromise.

Nous n'insisterons pas sur le mécanisme de la destruction rénale; il est le même que dans toutes les hydronéphroses.



Obs. N° 1 - Ze. Daniel, 6 ans (Rétrécissement intramural gauche)

Premier Symptôme: Selon la mère, l'enfant aurait eu des crises douloureuses abdominales à partir de l'âge d'un an. A l'âge de sept ans, il est hospitalisé aux Enfants Malades pour une crise douloureuse lombaire gauche à début brutal, continue avec paroxysmes, sans irradiations, sans fièvre, mais avec vomissements. Cette douleur s'accompagne le lendemain d'oligurie. Elle disparaît au bout de quarante huit heures.

Examen: Il existe dans le flanc gauche une tuméfaction bien limitée en dedans dont le bord interne est à mi-distance entre l'ombilic et l'opine iliaque antérosupérieure, le pôle inférieur dans la fosse iliaque, le pôle supérieur disparaît sous les fausses côtes. Cette tuméfaction est lisse, ferme, sensible.

Urée: 0,55 gr. °/oo

Urines: stériles

Tension artérielle: 14/11

U.I.V.: A droite: image pyélo-calicielle normale.

A gauche: aucune image.

Quelques jours plus tard la masse a disparu, une nouvelle urographie donne des résultats identiques. On porte le diagnostic d'hydronéphrose intermittente et on décide de pratiquer une pyélographie.

Cystoscopie: O.U.D. normal admettant facilement une sonde.

O.U.G. punctiforme sur une papille très difficile à trouver; il est difficile à cathétériser, mais admet cependant une sonde que l'on peut monter assez haut pour réaliser la pyélographie.

Pyélographie: Uretère gauche énorme, dilaté sur toute sa longueur, se terminant en bas en tête de serpent, sinueux. Hydronéphrose monstrueuse, le bassinnet atteint presque la ligne médiane en dedans, le calice supérieur dépasse la douzième côte, le calice inférieur descend plus bas que la crête iliaque.

Intervention: Urétéro-Néphrectomie gauche.

Suites Opératoires: Sans incidents.



Obs. N° 2 - Ni. Daniel, 2 ans et demi (Rétrécissement intramural droit)

Premier Symptôme: Pyurie depuis l'âge de trois mois. Cette pyurie a persisté à peu près sans interruption depuis lors. Il n'y a pas eu de crises douloureuses, mais des poussées fébriles; l'état général est relativement conservé, il y a pollakiurie et dysurie.

Examen: Avril 1951: Très gros rein droit comblant la fosse lombaire et perceptible dans la fosse iliaque.

Urines: Pyurie à entérocoques et colibacilles.

Urée sanguine: 0,21 gr. par litre.

Urographie par injection sous-cutanée de Diodone avec Hyaluronidase:

- 10' : Rien
- 15' : Image floue du rein gauche qui semble de taille normale. Aucune image du rein droit.
- 30' : On voit se dessiner l'uretère gauche.
- 40' : L'image floue du rein gauche est encore visible. On voit apparaître à droite des images en boules.

Cystoscopie: 10 Avril. Après pose d'une sonde à demeure N° 22 pendant 24 heures. Introduction très difficile de l'instrument avec anorace de fausse route. L'orifice urétéral droit, très proche de la ligne médiane, se présente comme un cratère sombre ou plutôt comme une fente entr'ouverte, une sonde s'y engage de 1 cm., mais se replie et le Ténébryl reflue; un deuxième essai dirigé sur un autre point réussit et la sonde monte de 10 cm. sans difficulté.

Pyélographie: Urotère droit énorme, dilaté dans toute son étendue, se terminant en massue au niveau de la vessie, présentant à la hauteur de L 3 une angulation très accusée à sommet externe. Le bassinot, très dilaté, est basculé de telle sorte que les petits calices, déformés en doigt de gant, s'alignent le long de la onzième côte. La cystoscopie a été suivie d'un abcès périurétral, incisé le 17 Avril.

Intervention: 25 Avril. Longue incision unique avec résection de la douzième côte, se terminant en regard de l'épine iliaque antéro-supérieure. Néphro-urétérectomie totale, l'uretère est lié à un cm. de la vessie.

Suites Opératoires: Normales, l'enfant sort le 8 Mai. Le 21 Mai - bon état général, la plaie est cicatrisée. Mictions faciles, un peu fréquentes. Les urines sont claires.



Obs. N° 3 - Bo. Jacky, 23 mois (Rétrécissement intramural bilatéral)

Premier symptôme: Pyurie tenace à Bacterium Coli apparue à l'âge de 18 mois. Hypotrophie (8,500 kgs.). Polydypsie.

Examen: Anémie légère : 3.400.000 G.R.  
Leucocytose : 15.800 G.B.  
Urée sanguine : 0,50 gr.  
Urée urinaire : 4 grs. par litre.  
Wolhardt: concentration : 1020  
dilution : 1010

Cystoscopie: 28 Octobre 1950. Vessie saine, orifices urétéraux punctiformes, aucune sonde à bout pointu ne monte au delà de 5 mm. On pratique successivement, à une semaine d'intervalle, le cathétérisme séparé des deux uretères après dilatation avec une bougie en gomme.

Pyélographie:

A gauche: Urotère dilaté sur toute sa longueur, plus dans sa moitié inférieure, en S allongé, se terminant en bas en massue. Hydronéphrose assez importante, avec petits calices en boules, le supérieur à D XII, l'inférieur à L IV.

A droite: Urotère modérément dilaté, surtout à sa partie moyenne, se terminant également en massue en bas. Bassinet de type ramifié avec dilatation discrète portant surtout sur les petits calices.

Séparation d'Urines:

R.G.: Très nombreux polynucléaires altérés.  
Nombreuses colonies de Staphylocoques dorés.  
Urée urinaire : 4 grs. par litre.

R.D.: Quelques Staphylocoques.  
Urée urinaire non dosée.

Intervention: Le 6 Décembre 1950. Néphrostomie gauche transpolaire inférieure.

Intervention: Le 21 Décembre 1950. Cystostomie large. Repérage des deux orifices urétéraux; ils sont ouverts au bistouri électrique et dilatés à la pince. On place dans chaque uretère une sonde en gomme N° 16. Fermeture de la vessie en deux plans autour de deux sondes et d'une sonde de Petzer.



Suites Opératoires: Non compliquées.

Diurèse: 250 à 300 cms. cubes par jour.

Ablation de la sonde urétérale le huitième jour.

Ablation de la sonde de cystostomie le dixième jour.

La vessie est fermée au douzième jour.

Cependant la pyurie à Staphylocoques reprend au bout d'un mois. Elle finira par céder à un traitement prolongé par antibiotiques et Adiazine.

En Mars 1951, l'enfant est, au dire des parents, "métamorphosé"; il a pris 1.500 grs. en trois semaines, il n'a plus de fièvre, son appétit est excellent, mais il persiste une pyurie importante.

En Mars 1953, à 4 ans et demi, l'enfant est en bonne santé apparente, sa croissance est satisfaisante, mais la pyurie persiste, plus ou moins importante, l'urée sanguine est à 0,54.

En Octobre 1953, à la suite de nouveaux traitements médicaux, l'urine est pour la première fois stérile aussi bien à la culture qu'à l'examen direct. L'urée se maintient depuis trois mois autour de 0,45.

Etant donnée l'existence d'une hypertrophie amygdalienne avec angines à répétition, on envisage de faire pratiquer une amygdalectomie.



Obs. N° 4 - Sc. Jean-Louis, 17 mois (Rétrécissement intramural bilatéral)

Premier Symptôme: A l'âge de 11 mois, pyurie fébrile. Plusieurs rechutes se succèdent jusqu'à Octobre 1950; l'enfant est alors hospitalisé. Il est fébrile depuis deux mois, les urines contiennent du pus et du colibacille, ainsi que du pyocyanique. Urée: 0,25.

Après deux tentatives infructueuses de cystoscopie et une U.I.V. au Ténébryl qui ne montre aucune image décelable, on pratique, le 11 Novembre 1950, après dilatation progressive par sondes à demeure, une cystoscopie.

Cystoscopie:

A gauche, l'orifice urétéral apparaît au fond d'un repli profond en forme de fente, la sonde s'enroule et n'entre pas.

A droite, il existe un repli valvulaire et une saillie à l'entrée de cette valvule avec un orifice punctiforme. Une sonde à bout pointu franchit cet orifice avec beaucoup de difficultés. Elle bute à 5 mm. et l'oeil de la sonde reste intravésical. Les mouvements qu'on lui imprime montrent que sa pointe est serrée au-dessus du méat.

Intervention: Le 14 Novembre 1950. Cystostomie large sur bœniqué. L'O.U.D. est masqué par un capuchon muqueux qu'il faut écarter pour voir une petite saillie au milieu de laquelle s'ouvre un orifice punctiforme. Il n'admet que la pointe d'une sonde urétérale N° 8 ou les 5 premiers millimètres d'un très fin stylet boutonné. Sur le stylet soulevé on incise la muqueuse vésicale sur un cm. au bistouri électrique; cette incision n'intéresse pas le rétrécissement qui est intramural et se présente comme un anneau blanc scléreux. On le dilate avec précaution avec l'extrémité d'une très fine pince, ce qui est suivi d'un écoulement d'urine. On peut alors introduire facilement une sonde en caoutchouc N° 20 qui est fixée par un catgut à la muqueuse orificielle. L'O.U.G. est masqué, de la même manière que le droit, par un capuchon muqueux, mais son orifice laisse passer sans difficulté une sonde urétérale N° 8 qui est laissée en place pour pyélographie. Sonde de Potzer; la vessie est formée en deux plans en laissant sortir les trois sondes.

Pyélographie: Le 15 Novembre 1950.

A gauche, une dilatation ampullaire de l'uretère immédiatement au-dessus de sa portion intramurale, puis un gros uretère dilaté et flexueux qui aboutit à une hydronéphrose de moyenne importance.



A droite, un uretère largement ouvert dans la vessie (il a été dilaté), très gros et flexueux dans toute son étendue, et surmonté d'une hydronéphrose très importante.

Division d'Urines: Le 15 Novembre 1950.

R.G.: chlorures 6,25 ‰  
urée 6 gr. ‰

R.D.: chlorures 3,62 ‰  
urée 12 gr. ‰

Le rein droit débite beaucoup plus que le gauche, les urines contiennent des colibacilles des deux côtés. Elles s'éclaircissent les jours suivants sous l'influence de la streptomycine.

Suites Opératoires: La sonde de l'U.G. est enlevée au troisième jour. Celle (dilatatrice) de l'U.D. au huitième jour. La sonde de cystostomie est enlevée le dixième jour. Une sonde à demeure uréthrale qui l'avait remplacée est enlevée au douzième jour. La vessie est fermée le seizième jour. Les urines restent louches, mais l'enfant n'a plus de fièvre.

En Mai 1951 - six mois après l'intervention: L'enfant a présenté trois poussées de pyurie fébrile qui ont facilement cédé à la Tifomycine. Son état général est satisfaisant. Urée sanguine: 0,38 gr. Il n'y a pas de pyurie, mais quelques colonies de proteus et d'entérocoques poussent à la culture.

Cystographie: Il n'y a pas de reflux à gauche. Reflux dans l'uretère droit, injectant le bassinot. Le rein et l'uretère droits ont beaucoup diminué de volume.

En Mai 1952 - dix huit mois après l'intervention: Très bon état général, les urines sont limpides, il n'y a pas eu de poussées de pyurie depuis un an.

Cystographie: Il n'y a de reflux d'aucun côté.

Après cet examen apparaît une poussée de température liée à une rhino-pharyngite avec écoulement purulent. L'enfant est hospitalisé en O.R.L. Il apparaît de grands frissons avec température à 40°. La diurèse diminue progressivement, l'urée atteint 2,40 grs. Il n'y a pas de pyurie, mais l'urine contient des pyocyaniques. Le rein droit étant gros et sensible, on pratique une lombotomie: très gros rein rouge, très mou, criblé de micro-abcès. On place une sonde dans le bassinot, il ne s'écoule pas une goutte d'urine. Le décès survient le soir même.



Obs. N° 5 - Bo. Mario, 4 ans (Rétrécissement intramural bilatéral)

Premier Symptôme: A l'âge d'un an, elle refuse les solides; à dix-huit mois, en Mai 1950, elle présente de l'anorexie, de la polydypsie, des poussées thermiques à 38,5°, et deux mois plus tard de la pyurie avec cystite qui cède à l'Auréomycine en une semaine, mais rechute en Novembre. Une U.I.V. pratiquée à ce moment ne montre aucune image des deux reins; une cystoscopie montre un O.U.G. qui éjacule et un O.U.D. qui ne donne rien.

Une dilatation de l'O.U.D. est alors pratiquée. Elle est vérifiée en Janvier 1951; le méat s'ouvre et éjacule. En Février, rechute de pyurie qui cède également à l'Auréomycine.

Une nouvelle urographie en Mai 1951 ne montre aucune image à droite ni à gauche. Une pyélographie montre deux uretères très dilatés, des cavités rénales également très dilatées, surtout à droite. Une cystographie semble montrer un reflux à droite, mais il ne s'agit sans doute que d'un retard d'évacuation du rein droit, car elle a été pratiquée le même jour que la pyélographie.

Une nouvelle rechute de pyurie résiste à la Chloromycétine, mais cède à l'Adiazine. Il se produit des rechutes de pyurie en Mars et en Octobre 1952. Pendant ces deux années, l'urée sanguine a oscillé entre 0,45 et 0,50.

Examen: Décembre 1952. Très belle enfant, très vivante. Le rein droit est gros et sensible, le rein gauche n'est pas perçu.

Miction: 150 centimètres cubes d'urines claires, pas de résidu.

Urines: Pyurie microscopique, 15.000 G.B. et entérocoques.

Urographie: On voit l'image de deux reins dilatés et de deux gros uretères.

Cystographie: Avec 90 centimètres cubes de liquide de contraste. Vessie normale, pas de reflux.

Urothroscope: Col de cystite. Pas de maladie du col.

Cystoscopie: Les deux orifices sont punctiformes, difficiles à trouver, mais ils admettent tout deux des sondes N° 10.

Pyélographie Bilatérale: Très gros uretères des deux côtés et hydronéphrose bilatérale. Les deux uretères se terminent en queue de radis. Il s'agit donc d'un rétrécissement intramural bilatéral. Il faut signaler que la pyélographie a été suivie d'une éruption scarlatiniforme sans angine mais avec desquamation.



Intervention: Le 14 Février 1953. Cystostomie élargie, repérage des orifices urétéraux.

A gauche: Orifice d'aspect flasque avec valvule muqueuse.  
Section muqueuse au bistouri électrique.  
Une sonde N° 20 passe facilement.

A droite: Section muqueuse; il faut introduire une petite pince et dilater l'orifice pour introduire une sonde identique.

Les orifices muqueux sont suturés autour des sondes qui sont fixées. Sonde de Petzer uréthrale. Fermeture vésicale en deux plans sans sutures muqueuses; les sondes urétérales sortent au plafond de la vessie.

Suites Opératoires: Non compliquées. Ablation des sondes urétérales au dixième jour. Ablation de la sonde de Petzer au quinzième jour.

11 Mars 1953: L'urée sanguine est à 0,38. Les urines contiennent des entérocoques et des pyocyaniques, respectivement sensibles à la Tifomycine et à la Terramycine. Les deux antibiotiques sont donnés alternativement pendant quinze jours.

25 Mars 1953: L'enfant boit 750 centimètres cubes. Elle ne souffre pas en urinant. Les mictions ont lieu toutes les deux heures le jour, une seule fois la nuit. Les urines sont claires.

2 Avril 1953: Les urines sont de nouveau troubles. Elles s'éclaircissent par un traitement au Thiazonide.

18 Avril 1953: Les urines sont louches à nouveau. Elles s'éclaircissent après huit jours de traitement par le Rufol et la Tifomycine. Urée: 0,52.

25 Octobre 1953: L'urée est à 0,60, mais il n'y a pas eu de rechute de pyurie depuis deux mois. Le culot urinaire ne contient pas de germes.

Avril 1954: Pyurie intermittente. Urée: 0,40.



Obs. N° 6 - Pa. Jean-Pierre, 2 ans et demi (Urétérocèle)

Premier Symptôme: Hématurie à l'âge de 13 mois. Cette hématurie n'a été précédée d'aucun signe: ni angine, ni scarlatine, ni infection cutanée. Elle ne s'est pas accompagnée de fièvre, mais l'examen a montré, outre du sang, du pus, 0,10 d'albumine et une flore abondante composée exclusivement de colibacilles. Un examen radiologique aurait montré une tache vésicale orientant vers le diagnostic de calcul.

Depuis lors, les urines n'ont jamais eu un aspect normal, les hématuries se sont répétées. Elles se sont parfois accompagnées d'une crise douloureuse abdominale assez intense, généralement nocturne, durant environ deux heures, calmée par la chaleur et suivie d'une poussée thermique à 38°.

Lorsque l'enfant est hospitalisé, l'hématurie se poursuit depuis trois semaines, ininterrompue. La dernière crise douloureuse remonte à quinze jours; elle a été accompagnée d'un clocher thermique à 40° et d'une crise convulsivo. La courbe de poids qui était stationnaire a baissé de 200 grs.

Antécédents familiaux: Une soeur de vingt ans est atteinte de lithiase rénale depuis l'âge de quatorze ans; elle a subi une néphrectomie droite suivie un an après d'une pyélotomie gauche.

Examen: Le 3 Février 1945. Enfant bien constitué, sans malformations apparentes, de taille et de poids sensiblement normaux. Il urine sans difficulté et sans douleur une urine trouble uniformément sanglante. Le sondage, facile, ne montre pas de résidu. L'urètre est normal. Les reins ne sont ni perceptibles ni douloureux. Une radiographie sans préparation de l'arbre urinaire ne montre aucune ombre calculuse.

Urines: Très nombreuses hématies; 50 à 70 par champ  
Assez nombreux leucocytes; 20 à 25 par champ  
(polynucléaires non altérés)  
Examen bactériologique direct et cultures négatifs.

Cystoscopie: Le 10 Février 1945, sous anesthésie générale. Vessie d'apparence normale, sans calculs ni tumeurs. O.U.G. normal en fente. Il admet une sonde N° 6 à 10 cm. A droite et symétriquement placée, une saillie intravésicale du volume d'un gros pois, qui semble être une urétérocèle. Cette saillie est parfaitement visible à deux reprises. A la troisième, elle a disparu et on voit à sa place un orifice urétéral minuscule, punctiforme. Il admet difficilement une petite sonde N° 6 à bout pointu. Une fois l'orifice franchi, la sonde monte facilement à 10 cms. et évacue de l'urine trouble en goutte à goutte pressé, vidant ainsi une hydronéphrose de 15 cms. cubes.



Pyélographie Rétrograde Bilatérale: La morphologie du rein et de l'uretère gauche est normale. A droite, les cavités rénales sont très dilatées, l'uretère droit est dilaté jusqu'à son abouchement dans la vessie, il a le volume d'un index.

Cystoscopie: Le 8 Mars 1945, sous anesthésie générale dans le but d'électrocoaguler l'urétérocèle. L'O.U.D. apparaît punctiforme et la dilatation kystique n'apparaît pas. Il existe autour de l'O.U.D. des bulles d'œdème.

Cystoscopie: Une semaine plus tard. L'urétérocèle est de nouveau visible; il est largement électrocoagulé.

Suites Opératoires: Sans complications.

Suites Tardives: Il a été impossible de faire revenir l'enfant pour examen, mais deux ans plus tard, les parents écrivaient qu'il était en bonne santé, n'avait plus présenté ni hématuries ni crises douloureuses, que ses urines étaient claires.



Obs. N° 7 - Ch. Gilles, 10 mois (Urétérocèle)

Hospitalisé aux Enfants Malades en Mai 1952 pour pyurie chronique à paracolibacilles. Urée sanguine: 0,20.

U.I.V.: Aucune image du rein droit. A gauche, il existe deux images pyélorénales superposées, l'une en situation normale, l'autre immédiatement au dessus de la crête iliaque; on ne distingue qu'un seul uretère partant de l'hémi-rein supérieur et décrivant une courbe à concavité interne en passant en dehors de l'hémi-rein inférieur. Une heure après l'injection il n'y a toujours pas d'image nette à droite, l'image des hémi-reins gauches se précise avec des bassinets en position externe, un uretère unique décrivant une courbe à concavité supéro-interne au dessous de l'hémi-rein inférieur. Enfin, l'ombre vésicale maintenant très nette présente une lacune claire au niveau de sa moitié inférieure, située au-dessus du col et légèrement bilobée.

L'enfant présente quelques jours après un épisode de rétention nécessitant le cathétérisme. Une première tentative de cystoscopie se solde par un échec; il n'y a aucune visibilité vésicale.

Cystoscopie: Juin 1952. Malgré un très important remplissage de la vessie, on ne voit rien. Avec un uréthroscope on débouche au dessus du col dans une cavité sombre; en remontant beaucoup plus haut on pénètre enfin dans la vessie; elle est remplie de liquide trouble et il n'y a aucune visibilité. On conclut à l'existence d'un repli trigonal ou plutôt d'une tumeur kystique intra vésicale vers laquelle oriente le cystogramme de l'urographie intraveineuse.

Cystographie: Octobre 1952. Vessie de bonne capacité, pas de lacune, pas de reflux.

Intervention: Le 15 Novembre 1952. Laparotomie médiane sous-ombilicale. Vessie en rétention. Cystostomie élargie. Il existe au niveau de l'O.U.D. une masse kystique de couleur bleuâtre, du volume d'une grosse noix, qui masque l'orifice, retombe sur le col et l'obstrue. La muqueuse incisée laisse voir une couche celluleuse très mince qui ne se sépare pas de la muqueuse et se crève à la première tentative de dissection, laissant écouler une importante quantité d'urine; on résèque la presque totalité du kyste. On voit alors l'orifice urétéral droit qui éjacule abondamment. Il paraît normal, à l'exception de son extrémité interne qui fait partie de la paroi kystique. L'orifice est cathétérisé, la sonde monte à 10 cms. et débite en goutte à goutte pressé. L'O.U.G. est très en arrière du précédent, au niveau du bas-fond. Il se laisse cathétériser sur 10 cms. mais aucune sonde ne peut monter plus haut et on abandonne



les tentatives. On laisse une sonde à demeure dans l'uretère droit, une mèche sur l'orifice urétéral droit, une sonde de Petzer dans la vessie et celle-ci est fermée en deux plans autour des deux sondes et de la mèche.

Suites Opératoires: Sans complications.

U.P.R. gauche (Décembre 1952). Elle confirme la duplication rénale gauche avec bifidité de l'uretère qui se divise immédiatement au dessous du bassinot de l'hémi-ron inférieur.

Suites Eloignées: Mars 1953. La mère écrit: "Il court les champs du matin au soir". Il a pris du poids et a grandi. Il urine sans difficulté  $3/4$  de litre par jour, il est propre, il ne souffre pas, mais les urines sont encore troubles. Elle n'envisage pas de le ramener pour examen, mais le fait suivre par son médecin.



Obs. N° 8 - La. Christine, 13 mois (Béance O.U.G.)

Premier Symptôme: Pyurie à colibacilles à l'âge de 10 mois en Septembre 1951. De Septembre à Novembre 1951 des analyses successives montrent trois fois une pyurie à colibacilles, une fois une colibacillurie sans pyurie.

Examen: Décembre 1951. Bon état général. Leucocytose à 15.000.

Urographie: Faite par voie intra-musculaire et suivie d'abcès.

Rein droit: visible, mais mal injecté.

Rein gauche: non visible; quelques taches de faible intensité sont interprétées comme des images en boule d'hydronéphrose.

Cystoscopie: O.U.D. normal

O.U.G. béant en gueule de four.

On monte des deux côtés une sonde N° 8 à 6 cms.

Pyélographie: A droite: Bifidité urétérale haute avec duplicité rénale, les deux hémis-reins sont d'aspect normal.

A gauche: Petite hydronéphrose portant surtout sur les calices, uretère dilaté, surtout dans ses deux-tiers supérieurs.

Cystographie: (80 cms. cubes) L'injection force l'O.U.G. et remplit l'uretère, le bassinot et les calices. La vessie elle-même est d'ailleurs dilatée.

L'examen des urines séparées a montré:

R.D.: rares leucocytes, quelques colibacilles.

R.G.: nombreux leucocytes, nombreux colibacilles.

Urée: 3,20 %

Vessie: Assez nombreux leucocytes, très nombreux colibacilles.

Après avoir testé la résistance des germes, on fait un traitement à la Streptomycine qui est suivi d'apyrexie.

En Mai 1952, en Octobre 1952, en Mai 1953, la pyurie a été constatée, mais il n'y a pas eu de poussées graves. L'enfant a grandi et pris du poids.



Examen: Octobre 1953.

Bon état général, pas de poussées fébriles.

Urines claires; l'examen du culot de centrifugation ne montre que de rares polynucléaires, et leur culture est stérile.

Urée sanguine: 0,35 gr.

Cystographie: Le reflux par l'uretère gauche n'a pas disparu, mais l'uretère est moins dilaté, les cavités rénales sont peu dilatées et se remplissent moins facilement.



Obs. N° 9 - Mo. Rémy, 18 mois (Reflux O.U.G.)

Premier Symptôme: Pyurie fébrile (39°) à colibacilles à l'âge de six mois. Elle a cédé au traitement médical (Septembre 1952). Une seconde poussée en Avril 1953 dure deux mois et nécessite un traitement par les antibiotiques. Une troisième poussée se produit en Juin 1953.

En Juillet 1953: Urée sanguine: 0,18 gr.

U.I.V.: Légère hydronéphrose gauche, gros uretères surtout dilatés à leur partie inférieure.

Examen: Septembre 1953. L'enfant qui est maintenant âgé de 18 mois n'est pas propre mais urine normalement, il ne souffre pas en urinant, le jet est normal.

Son urètre admet une sonde N° 24; il n'y a pas de résidu. Les urines sont claires, amicrobiennes. Urée sanguine: 0,27 gr.

Cystoscopie: Vessie normale. Deux orifices urétéraux d'aspect normal, en fente. Des sondes N° 7 montent facilement des deux côtés à 10 cms.

Pyélographie: (Injection des deux côtés de 6 cms. cubes de Ténébryl à 45 %.)

A droite: Rein de volume normal n'ayant pas achevé sa rotation avec nombreuses papilles de face. Uretère normal.

A gauche: Hydronéphrose modérée, lacune de tonalité au niveau du collet. Uretère dilaté dans ses deux-tiers inférieurs.

Cystographie: (Après cliché de contrôle vérifiant l'évacuation des bassinets et des uretères.) Avec 100 cms. cubes de Ténébryl à 10 %. Il existe un reflux très net dans l'uretère gauche.

A la suite de ces examens, l'enfant a présenté une poussée thermique à 40° avec présence de pyocyaniques; elle n'a cédé qu'à l'Erythromycine. Il a été renvoyé avec traitement médical.



Obs. N° 10 - Le. Claudio, 5 ans (Béance Bilatérale)

Premier Symptôme: Colibacillose à l'âge de deux ans et demi.  
Cette colibacillose a persisté depuis lors, l'urée sanguine oscillant entre 0,55 et 0,45 gr.

Examen: 1951.

Pyélographie: Dilatation urétéro-pyélique gauche commençant très bas.

Cystographie: Reflux bilatéral, dilatation congénitale des deux O.U.

Une cure thermale à La Presle acidifie les urines, mais reste sans autre effet.

En Décembre 1951: Urines troubles, anorexie, fièvre.

En Mai 1952:

Cystoscopie: Orifices béants.

Pyélographie: Même dilatation.

Cystographie: Reflux bilatéral sans modification.

On pose une sonde à demeure pour 15 jours.

En Juin 1952: Les urines sont troubles, la culture montre du Pyocyanique.

En Mai 1954: Rechute de pyurie, la première depuis un an. La croissance de l'enfant s'est poursuivie normalement.

Urée sanguine: 0,40.

Urines: Staphylocoques.

Cystographie: Persistance du reflux bilatéral; il débute alors que 60 centimètres cubes seulement ont été injectés. L'injection de 100 centimètres cubes fait apparaître une image pyélo-calicielle. Il existe une très discrète dilatation des cavités droites; l'aspect des cavités gauches est devenu sensiblement normal.



Obs. N° 11 - De. Marc, 6 ans (Béance O.U.G.)

Premiers Symptômes: Pyurie à Staphylocoques, Bifidus et Entérocoques à l'âge de six semaines. Cette pyurie, hautement fébrile, résiste à la Sulfapyridine et ne cédera au Fontamide que six mois plus tard. A l'âge de deux ans, une récurrence de pyurie cède de nouveau au Fontamide. Pendant les deux années suivantes, il n'y a ni pyurie ni bacillurie, pas d'albuminurie, mais des poussées d'azotémie atteignant 0,60 gr. L'urée sanguine ne descend jamais au-dessous de 0,32 gr.

Examen: En Septembre 1949, à la suite de crises de cystite sans pyurie mais avec leucocytose élevée. Bon état général, l'urée sanguine est à 0,46 gr.

Urographie: Légère hydronéphrose droite. Très importante hydronéphrose gauche marquée par des images en boules. Le bassinnet n'est pas vu.

Cystoscopie: Vessie rouge avec colonnes.

O.U.G. très dilaté, en gueule de four.

O.U.D. normal en fonte.

Cathétérisme bilatéral; à gauche, une sonde N° 12 disparaît dans l'orifice béant; elle se coudera dans l'uretère moyen très dilaté comme le montrera la pyélographie.

Pyélographie: L'uretère et le rein droit sont normaux.

Enorme dilatation de l'uretère et des cavités rénales gauches.

Examen des Urines Séparées:

|             |            |             |
|-------------|------------|-------------|
| Rein Droit: | Chlorures: | 5,40 grs. ‰ |
|             | Urée:      | 5 grs. ‰    |

|              |            |             |
|--------------|------------|-------------|
| Rein Gauche: | Chlorures: | 1,52 grs. ‰ |
|              | Urée:      | 1,50 grs. ‰ |

Il n'y a ni pus ni germe d'un côté ni de l'autre.

Intervention: Le 20 Octobre 1949. Urétéro-Néphrectomie gauche.

Suites Opératoires: Revu un mois après, l'enfant est en excellent état général, son appétit est normal, il urine 750 cms. cubes d'urine claire. L'urée sanguine est encore à 0,52.



Un an plus tard, en Décembre 1950, l'enfant a pris du poids, ses urines sont limpides, mais l'urée sanguine est encore à 0,45. On pense que ce taux d'urée élevé est peut-être lié à une suralimentation trop riche en protéides et on décide d'essayer un régime mieux équilibré. En Juillet 1951 le taux d'urée est descendu à 0,29 gr.

\* \* \* \* \*

Examen de la Pièce Opératoire du 20 Octobre 1949.

Rein: Il existe une zone où les glomérules ont un aspect sensiblement normal, mais où les tubes sont dilatés, oedématisés. Ailleurs le rein prend un aspect monstrueux en bordure de la cavité pyélique; les tubes volumineux, tortueux, ramifiés, se perdent dans un tissu interstitiel dense; certains d'entre eux contiennent du pus. Plus profondément, le tissu interstitiel s'infiltré de cellules rondes et de polymucléaires. On reconnaît quelques glomérules en pain à cacheter et la paroi de quelques tubes dans ce magma purulent.

Urotère: Très considérablement épaissi; la muqueuse est hypertrophiée et infectée et la musculouse est formée par au moins cinq couches de muscle épais disposé en couches alternativement transversales et longitudinales.



Obs. N° 12 - Du. Jean-Louis, 6 ans et demi (Béance O.U.D. et  
Rétrécissement O.U.G.)

Premiers Symptômes: Début brutal à l'âge de six ans par une crise douloureuse abdominale avec vomissements. Une laparotomie est pratiquée avec le diagnostic d'appendicite; l'appendice est "un peu enflammé", et on découvre une masse rétropéritonéale qui est un énorme méga-uretère sous tension.

Un mois après, une U.I.V. ne montre aucune image du rein droit, un rein gauche d'aspect normal mais dont l'uretère est dilaté à sa partie inférieure.

Examen: Mars 1953, quatre mois après les premiers accidents. On ne relève rien dans les antécédents à l'exception d'une invagination intestinale à l'âge de six mois, ayant cédé au lavement baryté; récidivant à l'âge de trois ans et cédant de nouveau au lavement. A l'examen, le rein droit est palpable avec contact lombaire, la fosse iliaque droite est douloureuse et non dépressible.

U.I.V.: Pas d'image du rein droit. Rein gauche bien injecté, dilatation considérable des deux-tiers inférieurs de l'uretère avec terminaison en tête de serpent évoquant le rétrécissement intramural.

Hémogramme: 4.100.000 G.R.  
7.000 G.B.

Urée sanguine: 0,35 gr. %  
Vitesse de sédimentation: 32 - 60 -  
Wolhardt: 1007 - 1025 -

Cystoscopie: O.U.D. dilaté, masqué par un auvent muqueux, la sonde passe facilement.

O.U.G. punctiforme, impossible à cathétériser; ainsi se trouve confirmé le diagnostic de rétrécissement intramural indiqué par l'U.I.V.

Pyélographie Droite: Urotère très dilaté et floueux, hydronéphrose importante. Il existe donc une malformation des deux orifices urétéraux, le gauche rétréci, le droit béant, masqué par un auvent muqueux. Etant donné l'état du rein droit, il faut faire précéder d'une néphrostomie droite l'intervention endovésicale que nécessite l'O.U.G. Il faut signaler que l'examen a été suivi d'une poussée de pyurie à Staphylocoques dorés sensibles à la Streptomycine; celle-ci entraîne une stérilisation rapide des urines.



Intervention: Le 14 Mai 1953. Lombotomie droite, le rein est dilaté et extrêmement mou, hydronéphrotique et hypoplasique. Néphrostomie transpolaire inférieure avec une sonde de Cummings. Cette sonde, après évacuation de l'hydronéphrose, ne donnera que quelques centimètres cubes d'urine par 24 heures, très troubles.

Suites Opératoires: Sans incidents, mais le rein droit semble n'avoir aucune valeur fonctionnelle.

Le 23 Juin 1953: Urée sanguine: 0,36 gr. %/oo  
Le rein droit ne donne pas d'urine.  
L'urine du rein gauche contient 8,80 grs. %/oo  
d'urée.

Intervention: Le 24 Juin 1953. Cystostomie élargie, recherche des orifices urétéraux. L'O.U.D. n'est pas vu et il n'existe à son niveau aucune sécrétion. L'O.U.G. punctiforme et très difficile à repérer admet cependant une sonde N° 8 sans difficulté alors qu'il avait été impossible de le cathétériser lors de la cystoscopie pratiquée trois mois auparavant. On débride sa paroi antérieure au bistouri électrique sur une sonde cannelée. Une sonde de Nélaton N° 10 monte jusqu'au rein. La vessie est fermée autour de cette sonde et d'une sonde de Petzer. Elle est "mise en fermeture" sur une sonde à demeure au quinzième jour.

Suites Opératoires: Sans incidents.

En Mai 1954: Etat général satisfaisant. Urée: 0,35. Mais la pyurie n'a jamais disparu complètement depuis un an. La lombotomie droite s'est fermée sans difficulté. L'enfant ne se plaint pas, il n'y a pas de masses lombaires palpables. Une cystographie montre un reflux dans l'uretère pelvien gauche, du côté de la méatotomie; après miction ce reflux s'étend jusqu'au bassin, on ne voit pas l'uretère droit. La dilatation des cavités gauches a presque complètement disparu. Il semble que le rein gauche assume, à lui seul, une fonction satisfaisante et qu'une urétéro-néphrectomie droite soit indiquée, car l'urographie ne donne aucune image du rein droit.



Obs. N° 13 - Ra. Josiane, deux ans et demi (Béance Bilatérale)

Premiers Symptômes: A l'âge de deux ans, on découvre une pyurie à colibacilles à l'occasion d'un examen avant vaccination (Juin 1953). Cette pyurie a été traitée par la Streptomycine avec un succès temporaire; elle récidive en Août 1953.

U.I.V.: Septembre 1953. Rein droit d'aspect normal. Hydronéphrose gauche de volume moyen. Sur le cliché de décompression l'uretère gauche apparaît dilaté à sa partie inférieure. Urée Sanguine: 0,30 gr. ‰.

Cystoscopie: Le 16 Octobre 1953. Sous anesthésie générale, on introduit un cystoscope unilatéral de grand enfant. Malgré une excellente visibilité, il est impossible de voir aucun orifice ni à droite ni à gauche. On prend alors un uréthroscope et on découvre sur le versant vésical du col, tout près de la ligne médiane, donc en position ectopique, l'orifice urétéral gauche béant en guculo de four, de la taille d'une grosse tête d'épingle, et apparaissant comme un croissant noir à concavité inféro-interne. L'orifice urétéral droit est semblable et symétriquement placé. On introduit dans l'O.U.G. une sonde N° 9 qui monte facilement à 12 cms.

Pyélographie Gauche: Gros uretère dilaté dans toute son étendue aboutissant à une hydronéphrose de volume moyen; on voit nettement que la terminaison de l'uretère gauche est plus basse et plus proche de la ligne médiane que normalement.

Cystographie: (Après cliché de contrôle de l'évacuation.) Reflux par l'O.U.G. donnant une image identique à celle de la pyélographie. Reflux par l'O.U.D. également, montrant un uretère droit dilaté mais des cavités rénales normales. De plus, une image sombre qui part de la face latérale droite de la vessie paraît être l'image d'un diverticule dont l'orifice a échappé à la cystoscopie.



Obs. N° 14 - De. Dominique, 2 ans (Reflux O.U.D.)

Premiers Symptômes: Crises fébriles depuis les premiers mois de la vie. A deux ans, l'enfant n'est pas propre, parfois incontinente. En Juillet 1948, un examen d'urine montre du pus, des hématies, de nombreux colibacilles. De Juillet à Octobre 1948, les rechutes sont fréquentes malgré de multiples traitements médicaux.

Examen: Octobre 1948. Les urines sont purulentes. La vulve est enflammée. Il y a pollakiurie, incontinence, douleur à la miction. On ne trouve ni gros reins, ni sensibilité rénale.

Cystoscopie: L'orifice urétral n'est pas visible à sa place habituelle, il siège à l'entrée du vagin sur la paroi antérieure, tout près de l'orifice vulvaire. De plus, malgré l'introduction successive d'une grosse sonde, d'un cystoscope de grand enfant unilatéral puis bilatéral, il y a sans arrêt reflux des urines autour de l'instrument. Certes la vessie est infectée et peu tolérante, mais le sphincter de cet urètre hypospade remplit mal son office. Vessie de faible capacité, infectée; la présence de débris floconneux rend la visibilité mauvaise. O.U.G. d'aspect normal en fente, mais au dessus et en dehors de lui, sur un gros pli muqueux, un autre orifice. O.U.D. d'aspect normal, unique.

Cathétérisme des trois uretères - Examen des urines séparées.

|                      | : Rein Droit      | : Rein inférieur : Gauche | : Rein supérieur : Gauche |   |
|----------------------|-------------------|---------------------------|---------------------------|---|
|                      | :                 | :                         | :                         | : |
|                      | :                 | :                         | :                         | : |
|                      | : 25 à 30 héma-   | : 50 à 75 héma-           | : 100 à 150 héma-         | : |
|                      | : ties par champ  | : ties par champ          | : ties par champ          | : |
|                      | : qq. cellules,   | :                         | :                         | : |
|                      | : qq. poly.       | :                         | :                         | : |
|                      | :                 | :                         | :                         | : |
| <u>Examen direct</u> | : rares bacilles  | : 0                       | : 0                       | : |
|                      | : Gram. négatif   | :                         | :                         | : |
|                      | :                 | :                         | :                         | : |
| <u>Culture</u>       | : qq. colonies de | : négative                | : négative                | : |
|                      | : colibacilles    | :                         | :                         | : |
|                      | :                 | :                         | :                         | : |
| <u>Urée</u>          | : 8 grs. ‰        | : 7 grs. ‰                | : prélèvement             | : |
|                      | :                 | :                         | : insuffisant             | : |



Pyélographie:

A gauche: Duplicité rénale, l'O.U.G. inférieur correspond à l'hémi-rein supérieur qui semble comprendre un grand calice; l'O.U.G. supérieur qui croise le précédent au détroit supérieur correspond à l'hémi-rein inférieur qui semble comprendre deux grands calices.

A droite: L'uretère et les cavités rénales sont un peu dilatés.

On institue un traitement médical.

Un an plus tard, en Octobre 1949, après une rechute de pyurie à colibacilles, on pratique une Cystographie qui remplit l'uretère droit; il y a donc reflux par l'orifice urétéral droit malgré son aspect normal.

Pyélographie Droite: Février 1951. L'uretère droit est modérément dilaté, de calibre régulier, les cavités pyélocalicielles ne sont pas injectées.

Revue en Décembre 1951, l'enfant se mouille encore la nuit, mais beaucoup moins dans la journée. Elle a parfois un peu de fièvre. Les urines ne contiennent pas de pus, mais toujours de nombreux colibacilles. Poids et taille sont normaux pour son âge.



## CONCLUSIONS

Les malformations congénitales de la jonction urétéro-vésicale représentent une cause non négligeable d'hydronéphrose dans les premières années de la vie.

Leur symptomatologie est incomplète en raison du jeune âge des malades. Elle se réduit souvent à une pyurie récidivante ou, si la malformation est bilatérale, à des signes d'insuffisance rénale.

Il est rare que l'urographie intra-veineuse fournisse des renseignements suffisants et l'exploration instrumentale est indispensable en dépit de ses difficultés. Celle-ci permet de distinguer:

- Des sténoses muqueuses avec urétérocèle.
- Des sténoses intramurales.
- Des béances orificielles.
- Des troubles fonctionnels de la jonction urétéro-vésicale, sans lésions anatomiques.

Ces troubles fonctionnels semblent sous la dépendance du système nerveux intrinsèque de l'uretère et non du système sympathique.

L'embryologie des malformations anatomiques est encore au stade des hypothèses.

Les indications thérapeutiques varient selon la nature de la malformation, selon l'état du haut appareil, selon que les lésions sont unilatérales ou bilatérales.

La néphrectomie est quelquefois la solution raisonnable; elle ne doit jamais, chez l'enfant plus encore que chez l'adulte, être une solution de facilité.

La chirurgie conservatrice a des indications précises en ce qui concerne les urétérocèles et les sténoses de l'extrémité inférieure de l'uretère. Ses résultats dépendent de la précocité du diagnostic.

Le traitement conservateur des béances orificielles et des troubles fonctionnels se borne actuellement à des mesures palliatives. Il est tentant d'y appliquer les méthodes récemment utilisées pour le traitement chirurgical du méga-colon congénital.



Vu, le Doyen:

BINET

Vu, le Président de Thèse:

FEY

Vu et Permis d'Imprimer,  
le Recteur de l'Académie de Paris:

SARRAILH



BIBLIOGRAPHIE

- ABRAHAMSEN, H. - L'urétéro-vésicostomie comme traitement de la sténose congénitale de la partie inférieure de l'uretère. (Acta Chir. Scand. 98, N° 2, 4 juillet 1949, 157-170)
- BERNARDINO, R. - Contribution clinique à l'étude du mégaurètre. (Minerva Chir. 111, N° 16, 15 nov. 1948, 560-563.)
- BOEVE, H.J. - Sténoses intramurales terminales de l'uretère chez les enfants. (Arch. Franç. Pédi. 8, N° 7, 1951, 714-717.)
- BOUCHARD, R. - La dilatation congénitale primitive des voies urinaires supérieures. (Thèse, Paris, 1926, Masson et Cie., édit.)
- BREIDZE, R. et PROVENZANO, R.W. - Dilatation urétérale congénitale avec hyperparathyroïdie. (J. Urol., 65, N° 6, juin 1951, 989-993.)
- CAMPBELL, M. - Urétérocèle, étude de 94 cas chez 80 enfants. (Surg., Gyn., & Obst., Vol. 93, N° 6, déc. 1951, 705-718.)
- CAMPBELL, M. - L'hydronéphrose chez l'enfant. (J. Urol., 65, N° 5, mai 1951, 734-747.)
- CAMPBELL, M. - Clinical pediatric urology. (W.B. Saunders & Co., édit., Philadelphie, 1951.)
- CARVER, J. - Le mégalo-uretère, relation de deux cas. (Brit. J. Surg., 36, N° 142, oct. 1948, 168-172.)
- CHWALLE, R. - The process of formation of cystic dilations of the vesical end of the ureter and of diverticula of the ureteral ostium. (Urol. & Cut. Rev., 31, N° 8, août 1927, 499.)
- CLEMENT, R., LONGUET, MARCEL, et GERBEAUX - Nanisme rénal et malformations urinaires. (B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris, N° 25-26, 1942, 340.)
- CLEMENT, R., DELARUE, J., MARCEL, J., et GODLEWSKY, S. - Nouveaux cas de nanisme rénal avec malformations des voies urinaires. (Arch. Franç. Pédi., 17, nov. 1942, 109.)
- CRABTREE, E.G. - Traitement chirurgical du mégalo-uretère. (Am. Ass. Genito-Urin. Surg., N° 30, 1937, 323-342.)



- DAVIS, D.M. - Ureteral meatotomy with the fine-wire electrode. (J. Urol., 65, 1951, 795.)
- DEES, J.E. - A new method for dilatation of the ureter. (J. Urol., 40, 1938, 24.)
- DEMING, M. - The pathological physiology and treatment of hydro-nephrosis. (8ème Congrès International d'Urologie, 1949.)
- DOSSOT, M. - Physiologie et traitement de l'hydronéphrose. (8ème Congrès International d'Urologie, 1949.)
- DOTTA, J.S., DELPORTE, T, et COLOMBO, A. - Suites éloignées d'une urétéro-cysto-néostomie chez un enfant de dix ans. (Rev. Argent. Urol., 17, N° 9-10, sept.-oct., 1948, 519-523.)
- DURAND, L. et DESCOTTES, J. - Etude expérimentale de l'innervation pyélo-urétérale. (Lyon Chir., 47, 1952, 709.)
- DUVERGEY, J. - Les rétrécissements de l'uretère. (28ème Congrès Français d'Urologie, 1928.)
- DUVERGEY, H. - Des dilatations pyélo-urétérales d'origine dynamique. (Thèse Bordeaux, 1937.)
- DUVERGEY, H. - Dilatation pyélique dynamique d'origine colibacillaire; sa régression par le traitement antisoptique. (J. d'Urol., 54, 1948, 610.)
- FEY, B. et COUVELAIRE, R. - Traitement neuro-chirurgical des dilatations urétérales. (Mém. Acad. Chir., 68, 1942.)
- FEY, B., GOUYGOU, Ch., et QUENU, L. - L'opération de Puigvert dans les urétorites inférieures au cours de la tuberculose uro-génitale. (J. d'Urol., 58, N° 7-8, 1952, 492.)
- GAYET, R. - L'uretère intramural. (J. d'Urol., 44, 1937, 193.)
- GERARD, L. - La forme de l'uretère chez le fœtus et le nouveau-né. (Thèse Paris, N° 63, 1908.)
- GOUYGOU, Ch. - Etude systématique de l'appareil musculaire lisse excréto-urinaire supérieur. (J. d'Urol., 55, 1949, 296.)
- GREGOIR, W. - L'urckymographie et la radiomanométrie urinaire. (Masson et Cie., édit., Paris, 1953.)



- HEYMANN, W. et MARTIN, J.F. - Méga-uretère bilatéral chez un enfant. (J. of Ped., 35, N° 5, nov. 1949, 618-624.)
- HINMAN, F. - (Am. Mod. Ass. Transactions, Section on Urology, 1928, 17-59.)
- HINMAN, F. - (Arch. Surg., 18, 1929, 21-62.)
- HINMAN, F. - (Surg., Gyn., & Obst., 51, 1930, 237-264.)
- IRVIN, G.E. et KRAUS, J.E. - Méga-uretère et hydro-uretère congénital, pathogénie et classification. (Arch. of Path., T. 45, N° 6, juin 1948, 752-765.)
- LAPIDES, J. - The physiology of the intact human ureter. (J. Urol., 59, 1948, 501.)
- LAURET, G. - Pyuries chroniques de l'enfance et malformations congénitales obstructives de l'uretère. (Médecin franç., 10 avril 1947, N° 7, 91.)
- LAURET, G. - Urologie infantile. (Enc. Med. Chir., Seconde enfance, 1949.)
- LAURET, G. - Les hydronéphroses de l'enfance. Commentaires sur une statistique de 104 cas. (Sem. Hôp. Paris, N° 93, 18 déc. 1952, et Sem. Méd., N° 46, 18 déc. 1952.)
- LAURET, G. - Les hydronéphroses infantiles par obstruction congénitale de l'extrémité inférieure de l'uretère. (Entretiens de Bichat, 1953, Vol. Chir.-Spec., Exp. Sc., édit, Paris, 1953.)
- LEGUEU - Double dilatation congénitale des uretères, bassinets, et calices. (Soc. franç. d'urol., 12 fév. 1923.)
- LEGUEU et PAPIN - De la dilatation permanente des orifices urétéraux et du reflux vésico-rénal. (Arch. Urol. de la Clinique Necker, T. 1, 1914, 377-410.)
- LEHMAN, E. et HARDYMENT, A.F. - Pyurie chronique, sympathectomie présacrée (épilogue). (J. of Ped., 34, 1949, 640.)
- MARCEL, J.E. - Considérations urologiques sur les troubles de la croissance chez l'enfant. (Arch. franç. Péd., 20 mars 1945, 218.)
- MERTZ, H.O., HENDRICKS, J.W., et GARRET, R.A. - Protrusion kystique urétéro-vésicale. Rapport de 4 cas chez des enfants et 2 chez des adultes. (J. Urol., 62, mars 1949, 506-516.)



PAISSEAU, BOPPE, et MARCEL - Nanisme rénal avec dilatation congénitale bilatérale des uretères. (Arch. franç. Péd., 17 nov. 1942, 109.)

PROCEEDINGS of the Royal Society of Medicine. Vol. XLIII, 275.  
Section of Urology. "Discussion on anomalies of the ureter in childhood."

SUMMERFELDT, P. et BROWN, A. - Pyurie chronique, sympathectomie présacrée. (J. of Ped., 5, 1934, 735.)

VERMOOTEN, V. - L'allongement de l'uretère. (J. Urol, 23, 1930, 427.)

VERMOOTEN, V. - Une étiologie nouvelle de certains types d'uretères dilatés chez l'enfant. (J. Urol., 41, N° 4, avril 1939, 455.)

WARD, R. Ogier - Méga-uretère, sympathectomie présacrée. (St. Bart's Hosp. Rep., 71, 1933, 17.)

WASON, L.M. - Rapport d'un cas de sténose congénitale des deux orifices urétéraux. (J. Urol., 4, 1920, 123.)

WAXMAN, T. - Le traitement chirurgical des méga-uretères, présentation d'un uretère artificiel. (J. Urol., 61, N° 5, mai 1949, 883-903.)

WOLFROMM, G., GILBERT, P., et GILSON, M. - Méga-uretère, dilatation kystique bilatérale de l'extrémité inférieure de l'uretère. (J. d'Urol., 47, N° 1, jan. 1939.)

\* \* \*

N.B. - La bibliographie antérieure à 1926 se trouve dans la thèse de BOUCHARD.



TABLE DES MATIERES

|                                |    |
|--------------------------------|----|
| Introduction .....             | 8  |
| Symptômes .....                | 10 |
| L'examen physique .....        | 12 |
| L'urographie .....             | 14 |
| La cystoscopie .....           | 15 |
| La pyélographie .....          | 18 |
| La cystographie .....          | 21 |
| Formes anatomo-cliniques ..... | 23 |
| Diagnostic .....               | 27 |
| Traitement .....               | 29 |
| Etiologie et pathogénie .....  | 37 |
| Observations .....             | 41 |
| Conclusions .....              | 64 |
| Bibliographie .....            | 66 |





